
A
000 170 408 9
UC SOUTHERN REGIONAL LIBRARY FACILITY

ABHANDLUNGEN AUS DER NEUROLOGIE, PSYCHIATRIE, PSYCHOLOGIE UND IHREN GRENZGEBIETEN

BEIHEFTE ZUR MONATSSCHRIFT FÜR PSYCHIATRIE UND NEUROLOGIE

HERAUSGEGEBEN VON K. BONHOEFFER

HEFT 11

(Aus den psychiatrischen Kliniken in Breslau und München.)

Der extrapyramidale Symptomenkomplex

(das dystonische Syndrom)

und seine Bedeutung in der Neurologie

Von

Prof. Dr. G. Stertz

Oberarzt der Psychiatrischen Klinik in München



BERLIN 1921

VERLAG VON S. KARGER

KARLSTRASSE 15

Preis Mk. 18.—

Für Abonnenten der Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie Mk. 14.40

Medizinischer Verlag von S. Karger in Berlin NW. 6.

ABHANDLUNGEN AUS DER NEUROLOGIE, PSYCHIATRIE, PSYCHOLOGIE UND IHREN GRENZGEBIETEN

BEIHEFTE ZUR MONATSSCHRIFT FÜR PSYCHIATRIE UND NEUROLOGIE

HERAUSGEGEBEN VON K. BONHOEFFER

HEFT 11

(Aus den psychiatrischen Kliniken in Breslau und München.)

Der extrapyramidale Symptomenkomplex

(das dystonische Syndrom)

und seine Bedeutung in der Neurologie

Von

Prof. Dr. **G. Stertz**

Oberarzt der Psychiatrischen Klinik in München



BERLIN 1921
VERLAG VON S. KARGER
KARLSTRASSE 15



Buchdruckerei Ernst Klöppel, Quedlinburg.

Inhaltsverzeichnis

Die Diagnostik der Erkrankungen der großen zentralen Ganglien und ihrer Verbindungen, der extrapyramidalen, d. h. nicht in der Pyramidenbahn verlaufenden zentrifugalen Systeme, hat lange Zeit hinter der Lokalisation im Bereich der Rinde und der zu ihr gehörenden Projektionssysteme zurückstehen müssen, sie ist in der Hauptsache als eine Errungenschaft der neuesten Zeit anzusehen. Es ist noch nicht allzulange her, daß selbst typische und nicht einmal seltene Krankheiten wie die Paralysis agitans, die Huntingtonsche Chorea oder die Chorea minor als Neurosen angesehen wurden, und naturgemäß befand man sich noch größeren Schwierigkeiten bei der Deutung gewisser seltener Krankheitsformen gegenüber, welche der Scharfblick einzelner Forscher in glücklicher Weise herausgeholen hatte, so der Pseudosklerose Westphal-Strümpells, des Torsionsspasmus Oppenheim-Ziehens, der Myoklonie Friedreichs u. a. m. Man erinnere sich, daß ein Forscher wie Pierre Marie die Pseudosklerose trotz ihres verhängnisvollen Verlaufs für hysterisch gehalten hat, weil der für die damalige Erfahrung ungewöhnlichen Symptomatologie ein negativer anatomischer Befund zu entsprechen schien, und jedem Neurologen dürften aus nicht allzu weit zurückliegender Zeit Krankheitsbilder dieser Art erinnerlich sein, die sich in keine der bekannten organischen Typen einreihen ließen und bei denen sich darum nur allzu leicht die Diagnose Hysterie einschlich.

Die Ursachen, weshalb die Diagnostik der Stammganglien und des extrapyramidalen Systems so lange im Rückstand blieb, liegen auf verschiedenen Gebieten. Einmal entzogen sich diese Teile wegen ihrer unzugänglichen Lage der experimentellen Untersuchung, während die klinischen Befunde bei den gröberen Erkrankungen (Tumoren, Erweichungen) widerspruchsvoll erschienen. Sie wiesen verschiedenartige Symptome bei gleicher Lokalisation oder gleiche Befunde bei verschiedener Lokalisation auf, wozu noch eine Anzahl sog. negativer Fälle traten, bei denen dem klinischen Krankheitsbild kein anatomischer Befund oder umgekehrt einem groben

Herd kein klinischer Befund zu entsprechen schien. Z. T. lag das daran, daß sich für die feineren, makroskopisch nicht erkennbaren Veränderungen die histologische Technik und Erfahrung lange Zeit als unzulänglich erwies, sodaß z. B. die Pseudosklerose erst 30 Jahre nach der Aufstellung des klinischen Krankheitsbildes ein anatomisches Korrelat durch Alzheimers Untersuchungen fand, ohne daß es aber damals schon möglich gewesen wäre, die wesentlichen Anteile der klinischen Symptomatologie mit den gefundenen Veränderungen in Einklang zu bringen.

Es ist nicht zu verkennen, daß auf die Kenntnis der hier in Betracht kommenden Symptomenkomplexe die Beschreibung einer Krankheit ein helles Licht warf, bei der ein gut faßbarer klinischer Typus mit einem anscheinend umschriebenen anatomischen Ausfall in Beziehung zu bringen war: die progressive lentikuläre Degeneration Wilsons[1]). Die Erkenntnis des hier bestehenden Zusammenhangs klinischer Erscheinungen mit pathologisch-anatomischen Ausfällen ermöglichte es diesem Autor, die Zugehörigkeit von Fällen zu seiner Krankheit retrospektiv wahrscheinlich zu machen, die um Jahrzehnte zurücklagen, ohne daß man sie bis dahin hätte deuten können. Aus Wilsons und eigenen Beobachtungen konnte dann C. Vogt[2]) ein „Syndrom des Corpus striatum" ableiten, das eine allgemeine diagnostische Bedeutung beanspruchen durfte.

Nicht unerwähnt darf bleiben, daß die klinische Beschreibung der Wilsonschen Krankheit in Arbeiten Westphals[3]) und Strümpells[4]) zur sogenannten „Pseudosklerose" ihren weit zurückliegenden Vorläufer gehabt hat, der dem Autor zunächst entgangen war. Immerhin beweist die sich ständig häufende Zahl von Beobachtungen, die mit der Wilsonschen Veröffentlichung einsetzte, wie fruchtbar die letztere auf ein großes, bis dahin dunkles Gebiet der Hirnpathologie eingewirkt hat.

Die Lehre von den bei Erkrankungen des Striatums auftretenden Symptomenkomplexen ist dann durch die Arbeiten C. und O. Vogts[5]) weiter wesentlich gefördert worden. Sie ermöglichen es uns bei einer Anzahl klinisch sehr verschieden aussehender Krankheitsbilder die einheitliche Lokalisation im Corpus striatum zu erkennen, und grenzen darüber hinaus einige Krankheitseinheiten

[1]) Wilson Brain 1912, Lewandowskis Handbuch V.
[2]) C. Vogt, Journal f. Psychol. u. Neurologie 1911.
[3]) C. Westphal, Arch. f. Psych. 1883.
[4]) Strümpell, D. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1898 u. 99.
[5]) C. u. O. Vogt, Journ. f. Psychol. u. Neur. 1918.

von einander ab. C. und O. Vogt unterscheiden 1918 einen Status marmoratus, der die angeborene Starre mit und ohne Athetose umfaßt, einen Status fibrosus, dem klinisch eine progressive Chorea mit oder ohne Demenz entspricht und die progressive lentikuläre Degeneration Wilsons.

Mit Recht bezeichneten die Verfasser diese Einteilung als eine vorläufige. Tatsächlich scheinen neuere Erfahrungen darzutun, daß der Kreis der zugehörigen Erkrankungen größer ist, zugleich sich aber Schwierigkeiten in der Abgrenzung der einzelnen Formen ergeben, die sich selbst auf die scheinbar so klar umrissene Wilsonsche Krankheit erstrecken. C. und O. Vogt unterscheiden 1919 [1]) acht verschiedene Krankheiten des Striatums und seiner Verbindungen. Ein Teil dieser Gruppen stützt sich nur auf wenige Fälle. Viele hierher gehörige klinische Beobachtungen, die uns die Literatur der letzten Jahre gebracht hat, sind noch ungeklärt, sodaß die Darstellung noch nirgends etwas Abschließendes bringen kann.

Die folgende Betrachtung bezweckt auch nicht das in der Literatur verstreute Material irgendwie erschöpfend zu behandeln, sie soll vielmehr unter Hervorhebung der wesentlichen uns dabei begegnenden Symptomenkomplexe vorwiegend an der Hand eigener, den letzten Jahren entstammender Beobachtungen dartun, in welchem Maße die neugewonnenen Erkenntnisse praktisch schon heute die Neurologie bezw. Hirnpathologie beeinflussen und wie sie für die Diagnostik dienstbar gemacht werden können. Schließlich soll versucht werden, die Symptomatologie unter einheitliche Gesichtspunkte zu bringen und eine pathophysiologische Erklärung daran zu knüpfen.

Zum Studium der Symptome bezw. Symptomenkomplexe [2]), welche als klinische Folgen der Erkrankung des großen subkortikalen, vor allem striären Koordinationsmechanismus und seiner Verbindungen aufzufassen sind, eignen sich in erster Linie diejenigen Erkrankungen, welche in mehr oder minder elektiver Weise und mit einer Gesetzmäßigkeit, die wir annähernd übersehen können, dieses System betreffen; die dabei gewonnenen Resultate sind dann zu erproben an den Folgezuständen von Prozessen, welche als Ausdruck beliebiger Krankheiten mehr zufällig die hier in Frage kommenden Gebiete in Mitleidenschaft ziehen.

[1]) Dieselben, Sitzungsberichte der Heidelberger Akademie 1919.

[2]) Analysen der in Betracht kommenden Bewegungsstörungen finden sich auch in den Studien von Gerstmann und Schilder, Ztschr. f. d. ges. N. u. Psych. 58 u. f. (Anmerkung b. d. Korrektur.)

Erster Teil.

Die Erkrankungen des extrapyramidalen Systems sui generis.

Wilsonsche Krankheit und Westphal-Strümpellsche Pseudosklerose.

1. Beobachtung. B. K.,[1]) Alfred K., 14 Jahre alt.

Vorgeschichte: Eltern gesund, 6 gesunde Geschwister, 4 Fehlgeburten der Mutter. Von Nervenkrankheiten in der Familie nichts bekannt. Schwere Geburt, vom 9. bis 18. Monat Krämpfe, verlangsamte Entwickelung, später gut vorangekommen. Winter 1916/17 viel Kopfschmerzen. Januar 1918 Kopftrauma beim Schlittenfahren. Winter 1917/18 manchmal Fieber. Juni 1918 Entwickelung einer Sprach- und Schlingstörung, wurde steif und unbeholfen, ging auch wohl geistig etwas zurück (?). Befund: Blaß, dürftig genährt, schwächlicher Körperbau. Innere Organe o. B., Leber nicht fühlbar, Urin frei von pathologischen Bestandteilen, kein Kornealring. Maskenartiger Gesichtsausdruck, spontan fast völlige Unbeweglichkeit aller Gesichtsmuskeln Rechter Mundwinkel etwas nach außen gezogen, Mund halb offen. Spitzen desselben ganz unmöglich, Aufblasen der Backen in sehr geringem Umfange. Beim Lachen und Weinen wird das Facialisgebiet erheblich besser innerviert als willkürlich. Bewegungen der Stirnmuskulatur fast gleich Null. Dagegen gelingt die isolierte Innervation eines jeden Orbicularis. Der Augenschluß ist zwar vollständig, aber kraftlos. Die Lidspalte ist erweitert. Alle Bewegungen im Bereich des Gesichts laufen stark verlangsamt ab. Augenbewegungen frei. Zunge fast gar nicht, Gaumensegel wenig bewegt. Erstere gelangt kaum bis an die vordere Zahnreihe und zeigt ein deutliches faszikuläres Wogen. Die Kiefer haben eine leichte Tendenz zu spastischem Schluß. Das Sprechen geschieht bei geringer Bewegung der Gesichtsmuskeln, die allmählich fast ganz regungslos werden, die Zahnreihen werden nur wenig von einander entfernt, auch die Zunge bewegt sich nur wenig. dementsprechend ist die Bildung der Konsonanten schwer beeinträchtigt und wird nach kurzem Sprechen bis zur Unkenntlichkeit verwaschen. Beim Reihensprechen und Lesen werden nur die ersten Worte verständlich, dann fast nur die Vokale langgezogen und monoton aneinandergereiht. Die Sprache erlischt dann bald ganz. Beim Essen werden die Speisen mit den Fingern in den Bereich der Backen gebracht und dann mühsam gekaut. Der Schlingakt ist sehr erschwert und verlangsamt. Größere und harte Bissen bekommt K. nicht herunter, Flüssigkeiten gelangen leicht in die Nase und den Kehlkopf, ein

[1]) B. K. bedeutet Breslauer Klinik, M. K. = Münchener Klinik.

Teil fließt auch zwischen den Lippen ab; das letztere gilt auch von dem reichlich abgesonderten Speichel. Während des Schluckens treten allerlei Mitbewegungen im Gesicht, den oberen und unteren Extremitäten auf. Es ergibt sich daraus ein eigenartiges kataleptisches Bild, das einige Zeit festgehalten wird, bis die durch den schwierigen Schlingakt gefesselte Aufmerksamkeit wieder frei wird. Hals- und Nackenmuskeln sind zwar passiv frei beweglich, bei Bewegungsfolgen versagen sie aber sehr schnell, Nicken und Kopfschütteln ist daher nicht möglich. Die Körperhaltung ist starr und aufrecht, das Bücken anfangs nicht behindert, bei Wiederholung der Bewegung immer langsamer und weniger ausgiebig. Die Bauchdecken sind etwas gespannt. Aufsitzen aus dem Liegen ähnlich wie das Bücken. Dabei fahren oft die Beine in die Höhe. Kniebeugen werden langsam ohne Spreizen der Beine ausgeführt, die Exkursionsbreite nimmt sehr rasch ab, dabei sind allenthalben in der Körpermuskulatur, besonders in den oberen Extremitäten Mitinnervationen bemerkbar, bei einem Schlußsprung, der nur andeutungsweise ausgeführt wird, fliegen die Arme in die Höhe. Atmung von geringer Exkursionsbreite, vorwiegend diaphragmal, ab und zu tiefere Atemzüge unter Stridor. Der Aufforderung zu tieferen Inspirationen folgt er zunächst, doch erlahmt er auch dabei sehr schnell. Arme in leichter Ellbogenbeugekontraktur. Bei passiven Bewegungen gleichmäßige Rigidität, die etwas mehr die Adduktoren und Beuger als deren Antagonisten betrifft, peripherwärts geringer wird. Das rechte Handgelenk und die Finger sind vollkommen frei beweglich, während links eine Rigidität ganz geringen Grades in den Streckern des Handgelenks und in den Beugern der Finger nachweisbar ist. Händedruck links herabgesetzt, die Faust öffnet sich beiderseits nur langsam und unvollständig. Spreiz- und Adduktionsbewegung der Finger von vornherein unvollkommen, langsam, nach einigen Wiederholungen ganz erlahmend. Dasselbe gilt von allen feineren Fingerbewegungen. Rasche Bewegungsfolgen sind ausgeschlossen. Die Opposition von Daumen und kleinem Finger kann nur zwei- bis dreimal ausgeführt werden, dann versagt K., sucht mit der anderen Hand zu Hilfe zu kommen, da er den Daumen aus der Oppositionsstellung infolge einer Art von Krampf nicht sogleich herausbekommt. Im Handgelenk können 6—8 aufeinanderfolgende Beuge-Streckbewegungen mit Mühe geleistet werden. Allerlei Mitbewegungen in benachbarten, aber auch entfernten Muskelgruppen sind bei allen diesen Bewegungsversuchen wahrzunehmen, insbesondere ist eine Irradiation von Impulsen in den rechten Quadrizeps und Ileopsoas sehr häufig. Außer den eigentlichen Mitbewegungen kommt es unter den gleichen Bedingungen auch zu leichteren Mitinnervationen ohne Bewegungseffekt, die sich durch eine Verminderung der passiven Beweglichkeit zu erkennen geben. Die besondere Neigung des rechten Quadrizeps in einen Kontraktionszustand zu geraten und ihn auch festzuhalten, macht sich auch bei der Auslösung des Patellarreflexes bemerkbar. Nur der erste Reflex ist von normaler Stärke, während er bei seiner Widerholung rasch bis zum völligen Schwinden abnimmt, wobei das Bein gestreckt bleibt. Nach kurzer Zeit stellt sich der ursprüngliche Zustand wieder her. Eine „Fixationsrigidität" findet sich sonst nirgends, auch das paradoxe Phänomen O p p e n h e i m s fehlt. In den Beinen nimmt wie in den Armen die Kraft distal ab. Bei leichter Equinovarusstellung ist die Dorsalflexion des Fußes

beiderseits eingeschränkt, links deutlich paretisch, die Zehenbewegung ist links fast aufgehoben, rechts stark eingeschränkt. Auch in den Beinen besteht proximalwärts Hypertonie, links vorwiegend in den Beugern im Knie, rechts in den Streckern. Mehrfache Wiederholung der passiven Bewegungen führen zu einer leichten Verstärkung der Hypertonie. Abwechselnde Beugungen und Streckungen werden rechts 10 mal, links 5 mal hintereinander unter progressiver Abnahme der Exkursionsbreite ausgeführt. Der Gang ist etwas steif, die Fußsohlen schleifen ein wenig; Andeutung von Retro- und Lateralpulsion. Die Arme schwingen nicht mit. Kehrtwendungen schwerfällig, ohne Schwung, in kleinen Schritten. Am besten und frühesten führt der Kopf die Kehrtwendung aus, während der Rumpf zurückbleibt. Die Muskulatur ist im ganzen dürftig entwickelt. Die mechanische Muskelerregbarkeit ist gesteigert, an vielen Stellen ist die Bildung idiopathischer Muskelwülste zu beobachten, am Bizeps eine der myotonischen Reaktion entsprechende Art der Rückbildung der Zuckung. Im warmen Bad änderten sich die hypotonischen Zustände nicht merklich, ebensowenig ist das bei Kälte der Fall.

Elektrische Untersuchung: Sämtliche Muskeln, auch die funktionell geschwächten, sind faradisch wie galvanisch gut erregbar. Ein der myasthenischen Reaktion entsprechendes Verhalten ist nirgends festzustellen. In einigen Muskeln, so im Bizeps und im Frontalis, ist eine längere Nachdauer der Kontraktion zu beobachten (ähnlich der myotonischen Reaktion).

Es besteht eine große Neigung des Pat., in gewissen Stellungen, wie sie durch Zufall aktiv oder infolge von Mitbewegungen entstanden sind, zu verharren, ganz besonders, wenn inzwischen seine Aufmerksamkeit anderweitig in Anspruch genommen ist („Pseudokatalepsie"; passiv erzeugte Stellungen werden nicht beibehalten). Im übrigen ergibt die neurologische Untersuchung keine Abweichungen von der Norm. Niemals wurde das Babinskische Zeichen festgestellt. Tremor wurde bisher nicht beobachtet. Die Spinalflüssigkeit erwies sich zytologisch und chemisch als normal, Wassermann war hier bei höherer Auswertung (1,0) positiv, bei 0,5 zweifelhaft, bei 0,2 negativ. Das Blutserum reagierte negativ. Psychisch zeigte sich K. wenig regsam, euphorisch inbezug auf seine Krankheit, er klagte niemals, war gutmütig, gefällig, etwas infantil, machte sich sichtlich keine Gedanken über seine Zukunft. Die Intelligenzprüfung ergab keine groben Defekte. Eine mit Rücksicht auf das zweifelhafte serologische Ergebnis durchgeführte antiluetische Kur blieb ohne Erfolg, von einer zweiten Lumbalpunktion mußte abgesehen werden.

Zusammenfassung.

Keine hereditäre bezw. familiäre Belastung. Beginn nach unbestimmten Prodromen um die Pubertät mit Sprach- und Schlingstörungen, Steifigkeit und Unbeholfenheit aller Bewegungen. Kein Kornealring. Die Hauptsymptome bestehen in allgemeiner Bewegungsarmut, maskenartiger Starre des Gesichts, verlangsamtem Ansprechen und Ausklingen der Innervationen, paretischen Erscheinungen in einzelnen Muskelgebieten, Störung von agonistisch-antagoni-

stischen Bewegungsfolgen, hypertonischen und pseudokataleptischen Erscheinungen, Mitbewegungen, Pulsionserscheinungen. Charakteristische Störungen des Sprechens, Kauens, Schluckens vervollständigen das Bild, das keine Pyramidensymptome, keine erheblichen psychischen Störungen aufweist. Tremor fehlte während der Dauer der Beobachtung.

2. Beobachtung. M. K: Anna Em., 17 Jahre.

Vorgeschichte: Keine Belastung. Pat. ist 6. von 9 gesunden Geschwistern, entwickelte sich normal, lernte gut, hatte ein lebhaftes Temperament. Mit 14 Jahren zum Bauern in Stellung, erkältete sich 1916 und erkrankte mit „Rheumatismus", vorübergehend soll eine Sprachstörung bestanden haben. Oktober 17 wiederum rheumatische Erkrankung, lag fast den ganzen Winter im Bett, bemerkte eine Erschwerung des Sprechens. Februar 1918 geschwollene Füße und Schmerzen in den Fußgelenken. Alle Verrichtungen gingen ihr auffallend langsam von der Hand.

Befund im April 1918: Klein, grazil, schlecht genährt, infantiler Habitus. Schwellung der Fußgelenke. Kompensierter Herzfehler (Mitr. Insuff.). Sonst körperlich kein Befund. Wa. negativ. Alle Bewegungen steif und langsam. Starrer Gesichtsausdruck, langsame, undeutliche Sprache. Rigidität der Muskulatur. Keine Pyramiden-Symptome. Gleichmäßig freundliches Wesen.

Verlauf: Allmähliche Verschlechterung, besonders der Sprache, des Kauens, Schluckens, die Bewegungsarmut und Bewegungsunfähigkeit nahm so zu, daß Pat. dauernd bettlägerig wurde. Auch der allgemeine Kräftezustand ging zurück. Sie verschluckte sich öfter und bekam dann wegen der Unmöglichkeit, kräftig abzuhusten, starke Anfälle von Dyspnoe. Aus dem Bett genommen, vermochte sie noch bis in die letzte Zeit mit kleinen steifen Schritten und nach vorngebeugter Haltung zu gehen.

Befund am 3. 8. 1919: Starre Gesichtszüge, keine Mimik, oft krampfhaftes anhaltendes Lächeln. Spontane Bewegungen der Gesichtsmuskeln erfolgen auf Aufforderung nur spurenweis, oft nach längerer Latenzzeit. Beim Versuch von Lippenbewegungen zuweilen rhythmischer Tremor im Unterkiefer. Aus dem meist leicht geöffneten Mund läuft in vermehrter Menge Speichel ab, der nicht geschluckt werden kann, gelegentlich kommt es zu einer Art Schnauzbildung.

Die Zunge folgt zunächst dem Versuch, sie auszustrecken, nur in ganz geringem Umfange, wird aber dann mühsam gleichsam wurmförmig über die Zahnreihe vorgebracht. Das Gaumensegel hebt sich ziemlich gut. Die Augenbewegungen sind vollkommen frei, der Blick lebhaft. Der Lidschluß der weit geöffneten Augen kann auch isoliert an einem Auge ausgeführt werden. In den Halsmuskeln gleichmäßiger Widerstand bei allen passiven Bewegungen, aktiv ist besonders Beugung und Streckung stark verlangsamt und erschwert. Kopfschütteln und Nicken unmöglich. Bei den entsprechenden Bemühungen leichter Tremor in der Halsmuskulatur.

Die gesamte Körpermuskulatur ist ziemlich gleichmäßig atrophisch. In den oberen Extremitäten, besonders im Schulter- und Ellbogengelenk, besteht eine geringe Rigidität, in letzterem überwiegt der Tonus der Beuger, der linke Arm ist davon stärker wie der wohl normale rechte betroffen, im

linken Handgelenk Hypertonie der Strecker, die Finger beider Hände stehen in leichter Beugestellung, sonst freie passive Beweglichkeit. Die grobe Kraft ist entsprechend dem allgemeinen Kräftezustand herabgesetzt, es bestehen aber nirgends eigentliche Paresen. Alle Bewegungen sind stark verlangsamt, das Maximum der Kraft wie der Entspannung wird erst allmählich und mühsam erreicht, rasche Bewegungsfolgen sind ausgeschlossen oder erschöpfen sich, z. B. im Handgelenk, nach einigen unvollkommenen Bewegungen. Zuweilen tritt bei solchen Versuchen ein rhythmischer Tremor im linken Arm auf. Koordination, Reflexe, Sensibilität ungestört. Pat. erstarrt manchmal in Stellungen, die sie im Ausführen von Bewegungsabsichten gerade innehatte, wenn ihre Aufmerksamkeit abgelenkt wird. Dagegen besteht keine Katalepsie bei passiver Bewegung, keine Fixationsrigidität im Sinne Strümpells. — Obgleich sie jede einzelne Bewegung ausführen kann, bringt sie praktische Verrichtungen, wie z. B. das Knöpfen eines Knopfes, nicht mehr fertig. Zu Gestikulationen werden die Arme nie gebraucht, sie versucht sich aber noch zuzudecken, zurechtzurücken, festzuhalten. Oft verhält sie sich für längere Zeit vollständig regungslos. In den Beinen entsprechen die Bewegungsstörungen im allgemeinen denen der Arme. Links allgemeine, leicht überwindbare Rigidität, rechts kein vermehrter Tonus. Leichte Spitzfußkontraktur, die linke große Zehe steht gewöhnlich in Dorsalflexion. Auch hier bestehen keine eigentlichen Paresen, aber beim Versuch von Bewegungsfolgen, die nur langsam vonstatten gehen, versagt P. nach kürzester Zeit ganz, obgleich die unmittelbar darauf geprüfte Kraft sich nicht herabgesetzt zeigt. Keine Ataxie, im linken Bein zuweilen ein rhythmischer Tremor. Auch hier keine Fixationsrigidität. Oppenheims „paradoxes Phänomen" fehlt. Die Bewegungen der Rumpfmuskeln sind mühsam und verlangsamt wie alle anderen. Bauchdecke kaum gespannt. Der Gang geschieht mit vornübergebeugtem Körper, gebeugten Knieen, vorwiegend auf den Fußspitzen mit Neigung, in ein schnelleres Tempo zu verfallen. Retropulsion ist deutlich vorhanden. Die Atmung ist oberflächlich, kraftlos.

Die Sprache, deren sich P. aus eigenem Antrieb kaum mehr bedient, ist tonlos, langsam, wenig artikuliert, wird nach wenigen Worten völlig unverständlich. P. sucht sich schriftlich verständlich zu machen, was auch mit großer Mühe gelingt. Psychisch erscheint sie infolge ihrer Unfähigkeit zu fast allen Einstellungen apathischer als sie es in Wirklichkeit ist. Ihr Blick ist stets lebhaft. Sie nimmt Kenntnis von allen Vorgängen auf der Abteilung. Sie ist immer freundlich, nur selten etwas eigensinnig, erträgt ihre Hilflosigkeit mit nie versagender Geduld, klagt von selbst niemals über irgend etwas, fragt nicht, ob es noch einmal besser werden könne. Sie empfindet es wohltuend, wenn man sich mit ihr beschäftigt. Besuche machen ihr Freude, ebenso kleine Geschenke. Sie ist überhaupt leicht in eine euphorische Stimmung versetzt und zeigt dann ein stereotypes erstarrtes Lächeln. Im ganzen macht sie einen etwas kindlichen Eindruck.

Die Orientierung ist erhalten, Gedächtnis und Merkfähigkeit weisen — soweit es sich prüfen läßt — keine Herabsetzung auf. Das Rechenvermögen, ebenso die Kenntnisse sind mittelmäßig, grobe Defekte sind jedenfalls nicht vorhanden.

Der weitere Verlauf ist durch eine allmähliche Progression aller Krankheitserscheinungen gekennzeichnet.

Am 11. 10. 19 wurde Folgendes festgestellt: Zugenommen haben besonders die Tremorerscheinungen in den Händen, von denen die linke stärker betroffen ist als die rechte. Es handelt sich um rhythmische Schwingungen im Sinne der Pro- und Supination, der Beugung und Streckung in den Grundphalangen ganz wie bei Paralysis agitans. Der Tremor tritt sowohl in der Ruhe als auch bei Bewegungen auf, ist stark abhängig von psychischen Einflüssen. Bei Kraftleistungen (Händedruck) sistiert er zunächst, es treten aber dabei gröbere, nicht ganz regelmäßige Zitterbewegungen im ganzen Arm auf, die sich auch auf die andere Seite übertragen. Beim Sitzen gerät zuweilen der Kopf und der ganze Rumpf in einen rhythmischen Tremor.

Hypertonie: Der Hypertonie im Gesicht, in den Hals- und Rückenmuskeln hat noch weiter zugenommen. Die Bauchmuskeln sind für gewöhnlich ziemlich weich anzufühlen. Im linken Arme besteht jetzt beträchtliche, alle Gelenke umfassende und gleichmäßig auf die einzelnen Muskelgruppen verteilte Hypertonie, die distal etwas abnimmt. Der rechte Arm ist bedeutend freier, nur im Ellbogengelenk besteht hier eine deutliche Hypertonie, vorwiegend der Beuger. Die Wiederholung der passiven Bewegungen hat keinen deutlichen Einfluß auf deren Stärke.

Beide Beine sind ziemlich gleichmäßig in hypertonischem Zustand, der distal wieder etwas abnimmt.

Kontrakturen dauernder Art sind eigentlich nur in Gestalt eines beiderseitigen, leichten, nicht ganz überwindbaren Spitzfußes vorhanden, die Beine sind gewöhnlich im Knie leicht gebeugt, auch ist Kopf und Rumpf etwas vornübergebeugt.

Paresen: Der rechte Arm ist im Vergleich zum linken in allen Muskelgebieten paretisch. Die Unbeweglichkeit der Gesichtsmuskulatur für willkürliche Innervation ist jetzt vollständig. Zehenbewegungen werden ebenfalls mit geringer Kraft und in sehr geringem Umfange ausgeführt. Die Verlangsamung der Einzelbewegungen und vor allem die Störung der Bewegungsfolgen ist quantitativ noch vermehrt. Ein Unterschied zwischen den beiden Seiten ist in dieser Beziehung nicht festzustellen.

Auch das Schreiben ist jetzt unmöglich geworden, woran allerdings der Tremor mit Schuld ist.

Mitbewegungen sind nicht sehr ausgesprochen, gehen regionär nicht über das hinaus, was bei verhältnismäßig großer Kraftanstrengung als normal gelten kann. Oft wird aber beobachtet, daß bei Bewegungsversuchen in anderen Gebieten die rechte Hand in eine eigentümliche Stellung gerät, wobei ein Teil der Finger gebeugt, ein anderer gestreckt wird, eine Stellung, die dann längere Zeit beibehalten wird. Erscheinungen von Katalepsie und Fixationsrigidität sind bei passiven Bewegungen auch jetzt nicht festzustellen. Von selbst erstarrt aber Pat. gelegentlich in bizarren, höchst unbequemen Haltungen, aus denen sie nicht ohne fremde Hilfe loskommt.

Die Bewegungsarmut ist extrem.

Gestikulationen, die normalen Einstell- und Mitbewegungen fehlen ganz. Die spärlichen Hantierungen, die sie noch ausführt, sehen darum eigentümlich hölzern aus. Zur Verrichtung der Bedürfnisse verläßt sie noch selbst das Bett und begibt sich auf den Zehen unter starker Propulsion auf den Abort. Es kommt vor, daß sie in irgend einer Haltung erstarrt und hilflos zu Boden gleitet.

Das Sprechen ist vollkommen erloschen. Sie nickt weder bejahend, noch verneint sie durch Kopfschütteln. Oft sieht es aus, als fehle es am guten Willen, aber dann nimmt sie schließlich ein geschriebenes Alphabet zur Hand, mit dem sie sich, mit dem Finger buchstabierend, verständlich macht.

Kauen und Schlucken sind hochgradig erschwert, sie verschluckt sich häufig, kann nur weiche Kost zu sich nehmen. Manchmal sistiert auch hierbei die entsprechende Bewegungsfolge für einige Zeit ganz, der Bissen bleibt unbewegt eine zeitlang im Munde.

Psychisch ist keine merkliche Veränderung eingetreten. Wie gut sie noch aufpaßt und verarbeitet, gelegentlich sogar noch eine gewisse Initiative entwickelt, beweist ein Vorgang aus jüngster Zeit: Sie hat eine Anordnung der Schwester mit angehört, wonach ein bestimmtes Bett nicht überzogen werden solle; als letzteres später seitens einer Pflegerin doch geschieht, läuft sie nach dem Untersuchungszimmer, um die Schwester zu holen und deren Aufmerksamkeit auf den Vorgang zu lenken.

21. 11. 19 Exitus unter allgemeiner Entkräftung.

Bei der Obduktion fand sich die charakteristische eigenartige Zirrhose der Leber. Im Gehirn fehlte ein makroskopischer Befund.

Mikroskopisch (cf. Spielmeyer, Vortrag in der Deutschen Forschungsanstalt für Psychiatrie vom 26. 2. 20, Ref. Zeitschrift für die ges. M. u. P.) fanden sich reichlich die großen Alzheimerschen Gliaelemente im Putamen wie im N. caudatus, spärlich im Globus pallidus und im Thalamus, ferner ein Ausfall von Ganglienzellen im Striatum, Auftreten von gliogenen Körnchenzellen ebendort, bei sehr geringer Neigung zur Gliafaserbildung. Im Nucleus dentatus weniger große Gliaelemente, dagegen schwere degenerative Vorgänge (Verflüssigung) an den Nervenzellen und progressive wie regressive Veränderungen an der Glia.

Zusammenfassung.

Keine Belastung, einziger Fall in der Familie. Beginn um die Pubertät im Anschluß an eine rheumatische Erkrankung mit Sprachstörung, Verlangsamung aller Bewegungen. Allgemeine Bewegungsarmut, Amimie, Schluck- und charakteristische Störung der Sprache bis zum völligen Erlöschen. Rigiditäten und Paresen in verschiedenen Muskelgebieten, schwere Beeinträchtigung von Bewegungsfolgen, pseudokataleptische Symptome, völliges Erstarren in gewissen Haltungen. Pulsionserscheinungen, Tremor. Psychisch keine gröberen Defekte. Pyramidensymptome fehlen. Kein Kornealring. Der Tod erfolgte nach zweieinhalbjähriger Dauer der Krankheit. Klinisch hatten wir mit Rücksicht auf die Übereinstimmung des Krankheitsbildes mit den Wilsonschen Fällen die cystische Degeneration der Linsenkerne erwartet. Es zeigte sich aber, daß zwar für die Wilsonsche Krankheit charakteristische Abbauvorgänge — ohne cystische Erweichung — vorhanden waren, sie paarten sich aber mit dem Alzheimerschen Befund bei der Pseudosklerose.

3. Beobachtung. (M. K.) Bertha H., geb. 13. 11. 04. Aufnahme: 15. Juli 1917, gestorben: 16. Februar 1919.

V o r g e s c h i c h t e: Der Vater erkrankte in seinem 3. Lebensjahrzehnt angeblich infolge eines Unfalles an einem chronischen Nervenleiden, das mit psychischen Veränderungen in Gestalt von hypochondrischer Einengung, paranoid-querulatorischer Gedankenrichtung, Neigung zu Erregungszuständen, auf körperlichem Gebiet mit einer schweren Chorea einherging. Die letztere hatte sich auf die gesamte Körpermuskulatur verbreitet und störte in hohem Grade die Haltung, den Gang und die Sprache. Im Jahre 1917 erlag er — 39 Jahre alt — seinem Leiden. Die Mutter war zweimal wegen Manie in der Klinik. Von 8 Kindern ist Pat. das 3., die beiden ältesten Brüder sind bisher gesund (2 und 1 Jahr älter als Pat.). Das 4. — ein Mädchen — ist gesund, das 5. — ebenfalls Patientin in der Klinik (s. u.) — leidet an der gleichen Krankheit wie Bertha, das 6., wiederum ein Mädchen, starb mit 2 Jahren an Darmkatarrh, das 7. im Alter von 7 Monaten, das 8., ein Knabe, ist bisher normal.

Pat. war bis zum 6. Jahre gesund und nicht auffallend, nach halbjährigem Schulbesuch erkrankte sie an Rippenfellentzündung. Als sie ungefähr 1 Jahr später aus einer Lungenheilstätte nach Hause kam, war sie psychisch verändert, scheu und gleichgültig in der Schule, schläfrig, gedankenlos. Schon vorher hatte sich eine Änderung des Ganges bemerkbar gemacht, sie fiel öfter hin. Sie sprach weniger, starrte manchmal vor sich hin. Seit dem 9. Jahre litt sie an epileptiformen Anfällen.

B e f u n d bei der Aufnahme. Im Wachstum zurück, 121 statt 145 cm. Mittlerer Ernährungszustand. Halsdrüsen. Innere Organe o. B. Kein Kornealring. Hirnnerven o. B. Wassermann negativ. Starrer Gesichtsausdruck und Körperhaltung, Kopf und Oberkörper sind leicht nach vorn geneigt, in den Knieen besteht eine leichte Beugekontraktur, das rechte Bein ist etwas nach innen rotiert, der rechte Arm ist adduziert, im Ellbogen, Händen und Fingern gebeugt, der linke Arm leicht adduziert. Das Kind zeigt eine auffallende Bewegungsarmut, geringe schwerfällige Mimik und keine Gestikulationen, es ändert seine Haltung nur selten, alle Bewegungen sind steif und langsam, eigentümlich eckig, jede einzelne für sich kann zwar willkürlich ausgeführt werden, aber sowohl die Kontraktion wie die Erschlaffung tritt verlangsamt ein. Alle Verrichtungen sind dadurch hochgradig beeinträchtigt. Bei passiven Bewegungen macht sich allenthalben eine deutliche Rigidität in den Muskeln bemerkbar; der rechte Arm ist davon stärker betroffen als der linke, dennoch ist der rechte Arm nicht ungeschickter und wird sogar vorzugsweise gebraucht, an beiden Beinen ist die Rigidität erheblich, besonders in den Adduktoren, rechts auch in den Einwärtsrollern der Beine. Unter gewissen Umständen kam es zu einer teilweisen Erstarrung in bestimmten Haltungen. So findet sich einmal erwähnt, daß Pat. bei der Aufforderung, zum photographischen Apparat zu kommen, den Stuhl, dessen Sitzfläche sie gerade umfaßt hatte, einige Schritte mitschleppte, weil sich die Umklammerung nicht löste. Die Reflexe sind lebhaft, aber ohne pathologische Steigerung, nur rechts wird gelegentlich Patellarklonus beobachtet. Paresen sind nicht vorhanden, im ganzen ist die Muskulatur dürftig entwickelt. Der Gang ist steif, tappend, etwas vornübergebeugt, ohne ausgesprochene Propulsion, die natürlichen Mitbewegungen, das

Schwingen der Arme fehlt, sie geht „wie eine aufgezogene Puppe". Das Kauen ist sark verlangsamt, auch das Schlucken erschwert, das Essen bedeutet für die Pat. eine große Anstrengung.

Die Sprache ist ebenfalls mühsam, verlangsamt, abgesehen von einem Sprachfehler (l statt r) spricht sie die einzelnen Laute richtig aus, im Anfang des Versuches auch ganze Worte, sie ermüdet aber leicht, wobei die Sprache unverständlich wird.

Bemerkenswert sind eigenartige motorische Anfälle: manchmal spontan, manchmal als Reaktion auf Anstrengungen, stellt sich eine tonische Versteifung der Körpermuskulatur ein, die von einem vibrierenden Tremor begleitet ist. Auch der Gesichtsausdruck wird dabei in erhöhter Weise krampfhaft starr. Nach einer Dauer von kaum einer Minute ist der Anfall vorüber. Das Bewußtsein scheint dabei nicht aufgehoben zu sein. Ein Umsinken tritt nicht ein.

Psychisch: Pat. ist in ihrer geistigen Entwickelung entschieden zurück geblieben, nach Binet jedenfalls um einige Altersstufen, sie ist sonst gutmütig, verträglich, kindlich zufrieden und geduldig in ihrer Hilflosigkeit, dankbar für kleine Geschenke, nur selten gereizt, hält sich sauber.

Verlauf: Die Krankheitserscheinungen nehmen allmählich zu, Bewegungsarmut, Hypertonie, Sprach-, Kau- und Schluckstörung verschlechtern sich. In regelmäßigen Abständen von einigen Wochen treten typische schwere epeliptische Anfälle auf, die sich später zuweilen häufen. Auffallend ist eine große Ermüdbarkeit mit Neigung zu Schwächeanwandlung und Schweißausbrüchen. Außerdem machen sich unregelmäßige Fieberbewegungen bemerkbar, die auf eine Lungentuberkulose zurückgeführt werden können. Im rechten Knie besteht eine stärkere Neigung zur Kontrakturbildung, doch bleibt dieselbe ausgleichbar. Hand in Hand mit dem körperlichen Verfall geht ein geistiger Rückgang. Pat. wird apathisch, interesselos. Gegen Ende 1918 unter septischen Fieberbewegungen beschleunigter Verfall, spricht und schluckt fast gar nicht mehr. Decubitus tritt allenthalben auf. Unter den Erscheinungen eines status epilepticus tritt am 16. 2. der Exitus ein.

Bei der Sektion fand sich eine verkäsende Lungentuberkulose, eine disseminierte Tuberkulose der serösen Häute, Miliartuberkulose der Milz, keine Zirrhose der Leber. Im Gehirn (Spielmeyer l. c.) fiel eine starke derbe Atrophie des Striatums, besonders des Putamens auf, ohne alle Erweichungen, nur bestanden klaffende Lücken um die Gefäße des Linsenkerngebietes. Den enormen Ausfällen des nervösen Gewebes entspricht mikroskopisch im Caudatus eine dichte Wucherung von Gliazellen ohne Faserbildung, während letztere im Linsenkern beträchtlich ist. Zeichen frischeren Zerfalles und Abbaues sind in erheblichem Maße nicht vorhanden. In anderen Teilen des Stammes fehlen charakteristische Veränderungen, besonders die Alzheimerschen Gliazellen, dagegen hatte schon Nissl bei der Untersuchung der Rinde des Ammonshornes eine eigenartige Ganglienzellveränderung gefunden, die stellenweise zur Verödung der Rinde geführt hat.

4. Beobachtung. (M. K.) Kathi H., geb. 29. 10. 1908. 1, Aufnahme 1917, 2. 1918, 3. seit Juli 1919.

Vorgeschichte: Jüngere Schwester der zuletzt besprochenen Patientin. Die erste Entwickelung sei normal gewesen, P. war ein auf-

gewecktes, aber etwas ängstliches Kind. Mit dem 5. Jahre machte sich ein geistiger Stillstand bezw. Rückgang bemerkbar, in der Schule kam sie von vornherein nicht mit, blieb immer in der untersten Klasse. Sie bekam allmählich einen unsicheren Gang. Auch wurde sie zunehmend böswillig, zornig, eigensinnig, wenn sie auch zeitweise wieder ganz umgänglich und freundlich war.

Befund: 1. Juli 1917. Im Wachstum zurück. Starker Schwachsinn, wodurch die Untersuchung sehr erschwert wird, widerstrebend bei der Untersuchung, antwortet nicht, macht sich steif. Rechtes Bein nach innen rotiert und adduziert, leichter Spitzfuß r > l., steife Haltung der Hände. Allenthalben Hypertonie, deren Grad bei der Neigung, willkürlich zu spannen, schwer zu beurteilen ist, bei abgelenkter Aufmerksamkeit ist der passive Widerstand nicht grob vermehrt. Die gesamte Körperhaltung ist steif, der Gang etwas tappend mit einwärts rotiertem rechten Bein. Bei allen Verrichtungen langsam und unbeholfen. Im psychischen Verhalten für gewöhnlich nicht auffällig. Innere Organe o. B. Keine Störungen der groben Kraft, der Reflexe, der Sensibilität.

2. Oktober 1918. Die Krankheitserscheinungen haben im allgemeinen zugenommen, Pat. bewegt sich unbeholfen, spricht weniger, meist flüsternd, lacht in starrer protrahierter Art. Equinovarusstellung des rechten Fußes. Die gesamte Haltung ist starrer. In der Angst (bei der Untersuchung) nimmt sie oft eine vollkommen starre, zusammengekrampfte Haltung an, wobei auch ein feiner Tremor bemerkbar wird. Der Gang ist etwas verlangsamt. Die Reflexe sind lebhaft.

3. Juli 1919. Mäßiger Ernährungszustand, Körperlänge 119 (statt 133 cm.) Geräusch am Herzen, Leber und Milz o. B. Pupillen normal. Kein Kornealring.. Wassermann negativ. Die Gesichtszüge sind ziemlich starr, oft zu einem anhaltenden Grinsen verzogen, sonst kaum mimische Bewegungen, Mundspitzen, Blasen unvollkommen, Augenbewegungen frei, Zunge gut ausgestreckt und bewegt, Sprache verlangsamt, Sprachfehler (l statt r), sie kann alles sprechen, aber ermüdet dabei schnell, wobei die Sprache undeutlich, selbst unverständlich wird. Gesichtsreflexe nicht gesteigert. Passiven Kopfbewegungen wird ein gleichmäßiger Widerstand entgegengesetzt. Sie vermag langsam den Kopf nach den Seiten zu wenden, kann aber weder Nick- noch Schüttelbewegungen machen, Rigor in beiden Armen, der in den Schultermuskeln beiderseits gleichmäßig ist, im Ellbogen mehr die Beuger betrifft, r > l. In den Handgelenken Kontraktur der Strecker, die verhältnismäßig leicht überwindbar ist. Finger meist in leichter Beugestellung. Alle Bewegungen sind ausführbar, aber verlangsamt; mühsam unter regionären Mitbewegungen. Sie kann sich mit Mühe noch einen Knopf zu- und aufknöpfen. Grobe Kraft nicht wesentlich herabgesetzt, kein Intentionstremor, keine Ataxie. Zuweilen feinschlägiges Zittern bei Kraftanstrengung. Antagonistische Bewegungsfolgen werden nicht ausgeführt, bei Versuchen dazu weitgehende regionäre Ausstrahlungen, beim Händedruck auch kontralaterale Mitbewegung. Keine Reflexsteigerung. Etwas verlangsamte Rumpfbewegungen, Leib weich, Bauchreflexe +. In den Hüftgelenken, besonders rechts, wohl sicher Rigidität; in den Kniegelenken, bei abgelenkter Aufmerksamkeit höchstens in den Beugern, leichte Neigung zu Spitzfußstellung. Gesamthaltung steif.

auffallende Armut an Ausdrucks- und natürlichen Mitbewegungen, Mimik, Gestikulationen, Einstellungsbewegungen usw. Verlangsamtes Ansprechen der Muskeln bei der Innervation, sodaß die maximale Kraftleistung der Muskeln allmählich erreicht wird, desgl. bei der Entspannung. Keine Nachdauer der Kontraktion auf ihrer Höhe. Die Arme werden in der Schulter adduziert, im Ellbogen gebeugt gehalten. Kauen und Schlucken verlangsamt. Kein Verschlucken. Der Leib ist weich, das Aufsitzen aus dem Liegen ist ohne Unterstützung der Arme möglich, aber verlangsamt. Die Bauchdeckenreflexe sind normal.

Katalepsie im üblichen Sinne besteht nicht. Es ist nicht zu beobachten, daß in Muskeln, deren Insertionspunkte einander passiv genähert werden, eine besondere „Fixationsrigidität" (S t r ü m p e l l) sich ausbildet (kein paradoxes Phänomen W e s t p h a l' s).

Auch diese Patientin aber beharrt gelegentlich in zufällig während einer Tätigkeit erreichten Haltungen, wenn ihre Aufmerksamkeit plötzlich in anderer Richtung abgelenkt wird. Ab und zu treten unter ähnlichen Bedingungen wie bei ihrer Schwester die gleichen tonischen, von vibrierendem Zittern begleiteten Krampfanfälle auf.

P s y c h i s c h wie früher. Begriffsvermögen und Leistungen auf einfachste Anforderungen beschränkt, für gewöhnlich auf der Abteilung — nachdem sie sich eingerichtet hat, — ganz freundlich, spielt in ihrer unbeholfenen Weise, sie ist aber zuweilen sehr widerspenstig, wenn ihr ein Wunsch nicht erfüllt wird, dann ist sie u. a. ganz unbeeinflußbar, schreit und sträubt sich blindlings. Ganz besonders bei der Untersuchung ängstlich widerstrebend, macht sich steif, klammert sich fest, gibt nur ein stereotypes „nein" als Antwort, schlägt auch nach dem Untersucher. Bei Steigerung der Abwehr rollt sie sich schließlich ganz zusammen, sodaß sie einen gleichmäßig starren Körper bildet. Aber bald darauf kann sie — sich selbst überlassen — wieder ihr stereotypes Lächeln zeigen, ohne daß Nachwirkungen des Affektes erkennbar sind. Auch sonst besteht eine gewisse Neigung zu Stereotypien, wie z. B. das Sprechen in Flüsterstimme, die gelegentlich monotone Wiederholung gerade aufgetauchter Wünsche, die Art des Festklammerns an Personen und Gegenständen der Umgebung zeigt.

2. N o v e m b e r : Im Garten ein Anfall: Verzerrt das Gesicht, wird ganz blaß, taumelt rückwärts, die Arme werden krampfhaft erhoben, die Fäuste geballt. Nach einigen Sekunden ist der Anfall vorüber, unter Hinterlassung einer Amnesie dafür.

M ä r z 1920: Keine wesentliche Änderung. Patientin hat sich allmählich in das Stationsleben eingelebt, zeigt auf psychischem Gebiet, abgesehen von gelegentlichem Eigensinn, wenig Auffallendes. Bisher keine weiteren epileptischen Anfälle.

Z u s a m m e n f a s s u n g.
(3. und 4. Beobachtung.)

Hier liegt eine hereditäre Belastung vor, die, wenn auch symptomatologisch nicht gleichartig — der Vater litt an einer chronisch progressiven Chorea — doch ihr tertium comparationis in

einer Erkrankung der Stammganglien findet. Bei den beiden Geschwistern liegt eine unverkennbar gleichartige Krankheit vor, die sich sogar auf lokale Einzelheiten z. B. die Stellungsanomalie des rechten Beines, erstreckt. In vielen wesentlichen Punkten: der Bewegungsarmut, der Muskelrigidität, den Innervationsstörungen, die sich auch auf die bulbären Funktionen erstrecken, stimmen diese Fälle mit der Wilsonschen Krankheit überein und sie sind auch in diesem Sinne diagnostiziert worden. Bemerkenswert ist aber immerhin der frühe Beginn und die lange Dauer, die sich im Falle B. H. über 9 Jahre erstreckte, wobei noch zu berücksichtigen ist, daß der Tod zweifellos durch die Tuberkulose wesentlich beschleunigt worden ist. Auch K. H. zeigt eine für die Wilsonsche Krankheit auffallend langsame Progression, bezw. nach anfänglich etwas rascher Entwicklung ein Stationärbleiben der Symptome. Ferner fallen die bei beiden Schwestern übereinstimmend beobachteten Anfälle tonischer Versteifung mit Zittern ohne Bewußtseinsverlust — von denen es zweifelhaft ist, ob sie als epileptisches Aequivalent gelten können oder eine andere Genese haben, — aus allen übrigen derartigen Beobachtungen heraus.

Auch unter dem Gesichtspunkte der epileptischen Anfälle, die bei B. H. regelmäßig, bei K. H. bisher nur einmal beobachtet wurden, nimmt die Krankheit der Geschwister H. eine gewisse Sonderstellung ein, wenngleich bei der Pseudosklerose epileptische Anfälle vorkommen. Schließlich fehlte in dem einen zur Obduktion gekommenen Falle die Leberzirrhose.

Zur Vervollständigung des Gesagten möchte ich eines Falles von Pseudosklerose hier Erwähnung tun, den ich 1911 in Bonn mit zu beobachten Gelegenheit hatte und dessen ausführliche Beschreibung durch A. Westphal sich im 51. Band des Archivs für Psychiatrie und Nervenkrankheiten befindet. Es handelte sich um ein 26jähriges Mädchen, das im 24. Jahr mit Zittern der rechten Hand und einer Erschwerung der Sprache erkrankte. Auf psychischem Gebiet entwickelte sich eine Charakterveränderung im Sinne einer erhöhten Reizbarkeit, sie wurde eigensinnig, boshaft, aber auch furchtsam und mißtrauisch. Erregungen wechselten mit apathischem Verhalten. Dazu kam eine zeitweilige außerordentliche Schlafsucht. Das Zittern trat im weiteren Verlauf mehr im rechten Arm hervor. Es fand sich bei der Untersuchung eine sichelförmige braungrüne Pigmentierung der Hornhaut, der linke Arm geriet besonders bei intendierten Bewegungen in einen groben oscillatorischen Tremor, der bei psychischen Erregungen noch zunahm. Daneben waren uncoordinierte choreiforme Bewegungen vorhanden. Auch das linke Bein geriet, wenn es gehoben wurde, in einen Tremor und zeigte Ataxie beim Kniehackenversuch.

Der Gang war unsicher, schwankend, das linke Bein wurde steif gehalten. Die Sprache war langsam, etwas skandierend, von nasalem Bei-

klang. Die Kardinalsymptome der multiplen Sklerose fehlten sämtlich. Die Reflexe waren links etwas lebhafter als rechts. Es bestanden Parästhesien im 4. und 5. Finger der linken Hand, sowie linksseitige Paresen. Alle Bewegungen erschienen etwas verlangsamt und unbeholfen; der Gesichtsausdruck hatte etwas maskenhaft Starres. Bei passiven Bewegungen war eine erhebliche Rigidität nicht festzustellen, womit der steife Gang eigenartig in Gegensatz stand. Im Laufe der Beobachtung nahmen die Zittererscheinungen — auch rechts — zu, beim Gehen geriet der ganze Körper in ein grobes Wackeln. Zuweilen schmerzhafte tonische Krämpfe im linken Sternocleidomastoideus. Psychisch war auch bei der Beobachtung ein Wechsel zwischen apathisch-negativistischem Verhalten und schweren Erregungszuständen zu beobachten. Grobe Defekte entwickelten sich nicht. In ihrem 27. Lebensjahre starb die Patientin an Typhus.

Der makroskopische Hirnbefund war normal. Aber es fand sich eine Cirrhose-ähnliche Verkleinerung der Leber, an der sich mikroskopisch (Prym) ein Umbau der Struktur erkennen ließ, der auf eine Schädigung in der Entwicklungszeit hinwies. Im Gehirn fand sich vor allem in den Stammganglien, aber auch in Rinde und Mark ein Befund, der große Ähnlichkeit mit dem von Alzheimer erhobenen aufwies und der die Unterbringung des Falles in die Gruppe der Pseudoklerose gestattete.

Zusammenfassung.

Ein Blick auf die Symptomatologie läßt zwar die Berührungspunkte des Falles mit den vorerwähnten erkennen: Es findet sich auch hier die maskenhafte Starre des Gesichts, die Langsamkeit und Schwerfälligkeit der Bewegungen, aber größer fast sind die unterscheidenden Merkmale: die Hypertonie spielt hier nur eine geringe Rolle. Der Tremor entwickelt sich dagegen zu einer das Krankheitsbild beherrschenden Erscheinung, die Sprachstörung hat einen mehr skandierenden, an die multiple Sklerose erinnernden Charakter, die zerebellaren Symptome, die Ataxie, sowie die Parästhesien, die Anfälle tonischer schmerzhafter Krämpfe, schließlich das starke Vorherrschen der psychischen Veränderungen weisen auf eine verbreitete, mehr multiple, weniger systematische Lokalisation des Krankheitsprozesses hin, — und dieser Typus ist es vorwiegend, welcher den ursprünglichen Publikationen über Pseudosklerose zu Grunde liegt.

Hier treffen wir ferner den zuerst von Kayser, dann von Fleischer beschriebenen Kornealring an, und in Verbindung mit den neuen Erfahrungen über die Encephalitis lethargica darf auf die Bedeutung der zeitweiligen Schlafsucht als Lokalsymptom der Mittel bezw. Zwischenhirnerkrankung hingewiesen werden.

Ein Überblick über das bisher vorliegende Material läßt zwar die den Fällen innewohnenden gemeinsamen Züge erkennen, aber

auch die beträchtlichen Verschiedenheiten, und es wird sich fragen, ob wir es mit einem und demselben Leiden, das nur durch eine große Variationsbreite ausgezeichnet ist, zu tun haben oder um verschiedene Krankheiten, die nur gelegentlich Übergangsformen bilden. Stellen wir uns auf einen rein klinischen Standpunkt, so scheint das Bedürfnis zu bestehen, Fälle, wie die Beobachtung 1 und 2 einerseits, die Westphalsche andererseits als verschiedene Krankheiten aufzufassen, nehmen wir aber die pathologische Anatomie hinzu, so sehen wir, daß zwischen den beiden letztgenannten, die bisher zur Untersuchung gekommen sind, kein wesentlicher Unterschied besteht. Es kommt hinzu, daß die Übergangsformen einen so breiten Spielraum einnehmen, daß auch aus klinischen Erwägungen v. Strümpell dazu gelangt ist, die Wilsonsche Krankheit und die Pseudosklerose zu identifizieren.

Die pathologisch-anatomische Seite der Frage hat Spielmeyer (l. c.) an der Hand von sechs von ihm untersuchten Fällen geprüft und ist dabei zu dem gleichen Ergebnis gekommen.

Ein prinzipieller Unterschied zwischen dem histologischen Prozeß der Pseudosklerose und den Wilsonschen Befunden besteht danach nicht. Die großen Gliakerne, die Alzheimer als charakteristisch für die erstere Erkrankung bezeichnet hat, finden sich auch bei der zystischen Degeneration des Linsenkerns (so auch im Stöckerschen Falle). Die letztere wiederum macht nicht das Wesen des Krankheitsprozesses aus, sondern sie spiegelt nur das Tempo des Verlaufs wieder. In weniger stürmischen Fällen kommt es zu einem entsprechenden Degenerations- und Abbauprozeß im Linsenkern, ohne daß eine Zystenbildung eintritt. Dazu tritt der für Pseudosklerose und Wilsonsche Krankheit gleich kennzeichnende Befund der eigenartigen Leberzirrhose.

Man wird diesen Beweisgründen ihre zwingende Kraft nicht versagen können, indessen doch immer innerhalb dieser Gruppen große klinische Verschiedenheiten gewärtigen müssen, wenn man die Endglieder der durch fließende Übergänge dargestellten Reihe ins Auge faßt. Sie liegen aber nicht im Wesen, sondern in der Verteilung und Ausbreitung des Krankheitsprozesses über die verschiedenen Hirngebiete begründet. Die Auffassung Wilsons von einer elektiven Erkrankung des Linsenkerns kann als zu Recht bestehend nicht anerkannt werden.

Die gleichen Gründe indessen, welche für die Identität der Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit sprechen, lassen Spielmeyer die Zugehörigkeit des Falles B. H. (meine Beob-

achtung 3 und sicher auch 4) zu dieser Gruppe mit Skepsis betrachten. Denn dieser Fall ließ zunächst die Leberzirrhose, dann aber sowohl die für die Wilsonsche Degeneration charakteristischen Degenerationsvorgänge, wie die großen Gliaelemente Alzheimers vermissen, während er andererseits neue histologische Eigentümlichkeiten aufwies. Allerdings sprechen beide Punkte nach Spielmeyer wiederum nicht unbedingt gegen die Zusammengehörigkeit der Fälle. Das Nichtvorhandensein der charakteristischen Merkmale z. Z. der Untersuchung ist kein Beweis, daß sie nicht in einem früheren Stadium der äußerst chronischen Krankheit vorhanden gewesen seien und die neuen Elemente könnten u. U. etwas für den eigentlichen Krankheitsvorgang Unwesentliches darstellen. Daß auch von klinischer Seite gegen die Identifizierung der Beobachtung 1 und 2 einerseits und 3 und 4 andererseits Bedenken geltend gemacht werden könnten, wurde hervorgehoben, aber auch hier sind wir zur Erkenntnis des absolut Wesentlichen noch nicht vorgeschritten. Es erhellt daraus, welchen Schwierigkeiten wir uns selbst innerhalb einer Gruppe gegenüber befinden, die nach Wilsons Darstellung zunächst alle Eigenschaften einer besonders gut umrissenen Krankheitseinheit zu haben schien.

Erwähnt sei noch, daß wir vorläufig über die Bedeutung der bei einzelnen Fällen vorkommenden Pigmentierungen (Kayser, Fleischer)[1]) ebenfalls im Unklaren sind.

Man könnte hoffen aus ätiologischen Beziehungen Klarheit zu gewinnen, aber auch das ist nicht der Fall.

Die Mehrzahl der Autoren denkt sich die Erkrankung der Wilsongruppe hervorgerufen durch eine Autointoxikation, wobei es dahingestellt bleiben muß, ob ein toxisches Agens zunächst die Leber, und dort produzierte Gifte sekundär den Linsenkern schädigen, oder ob die Veränderung beider Organe der gleichzeitige Ausdruck ein und derselben Giftwirkung ist. Eine andere Theorie geht dahin, daß beide Prozesse — die Leberzirrhose und die Linsenkerndegeneration — Ausdruck einer Entwicklungsstörung sind. (Higier). Für die erste Möglichkeit wird der Mangel hereditärer Belastung im engeren Sinne, die relative Häufigkeit von Darmstörungen (Bostroem, Fortschr. d. Med. 1914), die akuten mit Fieber einhergehenden Schübe angeführt. Für die zweite Möglichkeit, — welche die Krankheit zu den „abiotrophischen" Prozessen rechnen ließe — ist dagegen das nicht selten familiäre Auftreten

[1]) Deutsche Ztschr. f. Nervenh. Bd. 44. 1912.

der Krankheiten, das nach manchen Autoren hinsichtlich seiner Bedeutung der Heredität fast gleichkommt, anzuführen: das Auftreten vielfacher Übergangsbilder zwischen einigen schärfer umrissenen Typen könnte auch für die Zugehörigkeit zu den hereditär-abiotrophischen Prozessen sprechen, denn gerade dort ist dieses Verhalten, worauf Jendrassik aufmerksam gemacht hat, sehr häufig. Auch die Leberveränderung ist durchaus nicht ohne weiteres als toxisch aufzufassen, zum mindesten lassen die Aufbauverschiebungen auf eine in früher Zeit einsetzende, die Entwicklung beeinträchtigende Schädigung schließen, während die Gehirnerscheinungen erst viel später, meist um die Pubertät herum, einsetzen.

Nichts spricht aber für ihre syphilitische Bedingtheit, wie im Gegensatz zu den Anschauungen Homens[1]) betont werden muß. Der syphilitisch bedingte Fall Antons[2]) nimmt eine Sonderstellung ein. Den einmal in meiner Beobachtung 2 erhobenen positiven Wassermannbefund halte ich für einen Untersuchungsfehler.

Die Vermutung Thomallas,[3]) daß eine kongenitale Lues die Entwicklungsstörung der Leber, deren Funktionsstörung wieder die Affektion des Linsenkerns hervorrufe, ist durch nichts zu beweisen.

Parkinsonsche Krankheit.

Dem für die Wilsonsche Krankheit und die Westphal-Strümpellsche Pseudosklerose charakteristischen Symptomenkomplex (amyostatischer Komplex Strümpells) ist das der Parkinsonschen Krankheit zugehörende Syndrom aufs engste verwandt.

Wie Wilson — mit Recht — das Hauptgewicht auf den Muskelrigor legte, ohne aber die dahinter verborgenen Innervationsstörungen im vollen Umfange zu beachten, so hatte auch bei der Paralysis agitans der Fortschritt der klinischen Untersuchungsmethoden zu dem Ergebnis geführt, daß unabhängig von der Hypertonie sich charakteristische Innervationsstörungen nachweisen

---

[1]) Archiv Bd. 24.
[2]) Münch. Med. Woch. 1908.
[3]) Ztschr. für die ges. Neur. u. Psych. 1918.

lassen (Kleist,[1]) Oppenheim,[2]) Zingerle,[3]) Forster.[4]) Wir erkennen jetzt, daß die letzteren bei beiden Krankheiten in allen wesentlichen Zügen übereinstimmen. Die Verlangsamung der Innervationsleistung: das erschwerte Ingangkommen des muskulären Apparates und die verlangsamte Erschlaffung der Kontraktion, die Adiadochokinese, die Bewegungsarmut, die Paresen finden wir hier wie dort neben den Erscheinungen des Rigors und des Tremors.

Auch das kataleptoide Beharren in gewissen Stellungen ist der Paralysis agitans nicht fremd.

Es geht daraus hervor, daß die beiden in ihrem Wesen zweifellos verschiedenen Krankheiten das gleiche extrapyramidale Syndrom enthalten und somit eine in wesentlichen Zügen gleiche Lokalisation haben müssen, eine Annahme, die durch vorliegende Befunde auch gestützt wird.

So wenig sich bestreiten läßt, daß dieses Syndrom bei ätiologisch ganz verschiedenartigen Krankheiten auftreten kann (s. d. 2. Teil der Ausführungen), so sicher kann man doch für die eigentliche Paralysis agitans — wie für die Wilsonsche Krankheit — daran festhalten, daß wir einer Krankheit sui generis gegenüberstehen. Ihre Aetiologie ist uns allerdings bisher verschlossen und die pathologische Anatomie kann noch nicht als abgeschlossen gelten. Soviel läßt sich aber sagen, daß kein Grund vorliegt, die gefundenen Veränderungen in die Arteriosklerose oder die eigentlich senilen Veränderungen aufgehen zu lassen. C. u. O. Vogt (l. c.) fanden in ihren fünf nach Weigert gefärbten Fällen stets eine deutliche Atrophie des Striatums, der ein Schwund zahlreicher feiner Markfasern entsprach und C. F. Lewy[5]) beschrieb in seiner auf zahlreiche Beobachtungen gestützten Arbeit Zellveränderungen und Zellschwund vorwiegend in der gleichen Gegend. Von den Striatumveränderungen der Wilsonschen Krankheit und der Pseudosklerose ist indessen der hier festgestellte histologische Befund durchaus verschieden und dem entspricht die klinische Erfahrung, die aus Alter, Verlauf, Hereditätsverhältnissen eine grundlegende Wesensverschiedenheit zwischen den beiden Krankheiten erschließen läßt.

---

[1]) Journ. für Psychol. u. Neurol. 1907.

[2]) Lehrbuch. 1908.

[3]) Journ. für Psych. u. Neur.

[4]) Lewandowskis Handbuch 1912.

[5]) Verhandl. d. Gesellschaft deutscher Nervenärzte, Ref. d. Ztschr. f. Nervenh. 1913.

Die Parallele zwischen beiden aber läßt sich gleichwohl in einer Beziehung noch ausdehnen, nämlich insofern, daß wir bei beiden uns nicht einer einheitlichen Krankheit, sondern einer Krankheitsgruppe gegenüber befinden, zwischen deren Gliedern allerdings Übergänge bestehen. Unsere Kenntnisse lassen vorläufig eine schärfere Abgrenzung der Typen in klinischer wie auch anatomischer Beziehung nicht zu. Ein relativ belangloser Unterschied, der uns auch bei der Wilsonschen Krankheit begegnet, könnte in dem Vorhandensein oder Fehlen des Zitterns gesehen werden. Schon vor längerer Zeit hat v. Strümpell als erster auf das Vorkommen der Paralysis agitans „sine agitatione" aufmerksam gemacht, — ein wichtigeres Problem ist aber in der Frage der jugendlichen Paralysis agitans zu sehen. Seitdem wir die Wilsongruppe in ihrer Bedeutung erkannt haben, hört man nichts mehr von jugendlicher Paralysis agitans, und es ist wohl nicht zweifelhaft, daß ein erheblicher Bruchteil der von Willige[1]) zusammengestellten Fälle hier unterzubringen ist — ein anderer wohl als bloßes Syndrom verschiedenartiger Krankheiten gelten kann. Ein anderes Problem liegt in der Frage der Zugehörigkeit atypischer Formen des mittleren Alters, deren Besonderheiten verschiedene Gebiete betreffen. So hat Lewy (l. c.) eine Gruppe von Fällen herausgehoben, die zwischen dem 20—40 Jahren beginnen und unter anfallsweisen, sehr heftigen Schmerzen zur Ausbildung hochgradiger Kontrakturen führen bei Vorhandensein der charakteristischen Rigidität und des Tremors.

Eine andere Gruppe wird durch Fälle repräsentiert, bei denen es zur Entwicklung einer geistigen Schwäche kommt, die ebenfalls nicht zum Bilde der gewöhnlichen Paralysis agitans gehört. v. Strümpell[2]) erwähnt ferner den Fall eines 65jährigen Mannes, bei dem sich allmählich der amyostatische Komplex entwikkelte, während der Tremor vermißt wurde, die Sprache ähnlich wie bei der Wilsonschen Krankheit völlig erlosch. Der Tod trat nach 7jähriger Krankheitsdauer ein, am Gehirn, insbesondere den Stammganglien, war kein makroskopisch erkennbarer Befund, doch wies eine suspekte Aortitis auf Lues hin.

In einem anderen Fall seiner Beobachtung (vergl. auch Günther, D. Z. f. N. 47) fand sich eine verzweigte gleichförmige Heredität. Auch hier ging Hand in Hand mit der allgemeinen Bewe-

---

[1]) Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 4. 1911.

[2]) Deutsche Ztschr. f. N. 1915, Nr. 54.

gungsarmut fast jeder sprachliche Antrieb verloren, und es stellte sich eine geistige Schwäche ein. Der Tremor war gering. Die Krankheit hatte mit 36 Jahren begonnen. Daß gelegentlich auch pseudobulbäre Erscheinungen, die denen der Wilsonschen Krankheit ähnlich sind, beobachtet wurden, möchte ich nur kurz erwähnen. Während der Mangel des Tremors, das Auftreten bulbärer Erscheinungen, die Sprachstörung, das Vorkommen heftiger Schmerzattacken vielleicht unter dem Gesichtspunkt einer besonderen Lokalisation zu erklären wären, sind die ausgesprochene Heredität, der Beginn in relativ jugendlichem Alter, ein quoad vitam ungünstiger Verlauf, die geistige Schwäche Merkmale, welche die Aufstellung besonderer Krankheitsformen rechtfertigen würden.

Zu betonen ist auch hier wieder, daß eine Systemerkrankung im strengen Sinne bei der Paralysis agitans weder klinisch noch pathologisch anatomisch vorliegt.

Hier möchte ich nun einige eigene Beobachtungen atypischer Fälle anführen.

5. Beobachtung. B. K. Mai 1919. F. M., 47jähriger Mann.

Vorgeschichte. Seit einem Jahre „Rheumatismus" in Rücken und Beinen. Seit Weihnachten schon etwas steif, was sich nach einer Appendicitis-Operation noch verschlimmerte. Klagte seitdem über Schwäche und Steifigkeit besonders in den Knieen, konnte nicht mehr laufen. Beim Aus- und Anziehen machte sich zuweilen ein Zittern in den Händen bemerkbar. Früher war er nie ernstlich krank. Keine hereditär-familiäre Belastung.

Befund: Mageres, kränkliches und gealtertes Aussehen. Decubitus am Kreuzbein, periphere Arteriosklerose, 2. Aortenton accentuiert. Sonst kein pathologischer Organbefund. Kopf abgehoben, im Nacken Widerstand bei passiven Bewegungen, starrer Gesichtsausdruck, jedoch lebhafter Blick. Pupillen eng, etwas herabgesetzte Lichtreaktion, gute Convergenzreaktion. Stirnfacialis nur wenig, Mundfacialis ausreichend innerviert. Zungenbewegungen prompt, Kiefer frei. Muskulatur im allgemeinen atrophisch, schwach. Gang mit vorgebeugtem Oberkörper und Kopf, Knie leicht gebeugt, kleine schleifende Schritte. Bauchdecken gespannt, Atmung oberflächlich, vorwiegend diaphragmal (starrer, emphysematöser Thorax).

Extremitäten: Agonisten und Antagonisten umfassende Rigidität, die in den Beugern etwas stärker ausgesprochen ist, im Ellbogen- und Kniegelenk besteht auch eine leichte Beuge-, im Fußgelenk eine Spitzfußkontraktur. Die Sehnen- und Hautreflexe sind normal, Babinski negativ. Aktive Bewegungen in den Beinen sind zunächst sehr mühsam, nach längerer Ruhe am schlechtesten, dann geht es allmählich etwas besser. Bewegungen in den Fuß- und Zehengelenken langsam, wenig ausgiebig und kräftig, die Innervation ist eigentümlich unstet, oft verspätet, Bewegungsfolgen sind daher erschwert. Eine deutliche Nachdauer der Einzelkontraktion ist nicht bemerkbar. In den Handgelenken und Fingern ist die passive Be-

weglichkeit frei. Feinere Bewegungsfolgen (Spreizen und Adduzieren, abwechselnde Oppositionen) sind stark beeinträchtigt. Patient behält zufällige Stellungen oft längere Zeit bei — besonders bei anderweitiger Inanspruchnahme seiner Aufmerksamkeit, die passiv erhobenen Glieder läßt er aber herabsinken. Mit Vorliebe bildet sich eine Beugestellung in Hand- und Fingergelenken heraus. Im wachen Zustand keine unwillkürlichen Bewegungen, dagegen werden im Schlaf öfter choreiforme Zuckungen in verschiedenen Muskelgebieten, in der linken Hand ein rhythmischer Tremor von der Art des Pillendrehens beobachtet.

Psychisch: Kein Defekt im gewöhnlichen Sinn, aber auffallend wenig regsam, zeigt kein Interesse, keine Spontaneität. Spricht von selbst kaum. Der Schlaf ist oft durch Schmerzen in den Beinen gestört.

Im weiteren Verlauf zunehmender körperlicher Verfall. Die Hypertonie erstreckt sich auch auf die Handgelenke, Adiadochokinese, Patient macht bei der Aufforderung zu Bewegungsfolgen zunächst einen fast apraktisch ratlosen Eindruck, dann geht es besser.

In den Knieen bildet sich eine rechtwinklige Beugekontraktur aus, die sich allmählich nicht mehr vollkommen löst. Die Adduktionsrigidität ist auch beträchtlich, zuweilen wird ein Zittern der Zehen beobachtet.

13. Juni 1919: Exitus. Obduktion: Gehirn verkleinert, 1230 g. Verdickter Schädel, keine Leptomeningitis. In den Arterien des Gehirns nur vereinzelte kleine Einlagerungen. Windungen der Zentral- und Stirngegend verschmälert. Die basalen Ganglien erscheinen vielleicht in toto verkleinert, frei von makroskopischen Herden. Stamm und Kleinhirn o. B. Kein erheblicher Hydrocephalus. Der mikroskopische Befund steht noch aus.

Epikrise:

Rigidität und Innervationsstörungen gleichen ganz den oben bei der Wilsonschen Krankheit beschriebenen, die, wie erwähnt, im allgemeinen übereinstimmen mit den von Oppenheim und Zingerle bei der Paralysis agitans gefundenen. Die vorangehenden rheumatischen Schmerzen sind auch sonst in der Anamnese derartiger Fälle nicht selten. Unwillkürliche Bewegungen spielen hier keine Rolle, es fällt aber auf, daß sie entgegen den gewöhnlichen Erfahrungen im Schlafe auftreten und zwar in Gestalt eines charakteristischen rhythmischen Zitterns und choreiformer Bewegungen. Von Oppenheim wird das als eine seltene Ausnahme erwähnt (Chorea nocturna), eine Erklärung für das Phänomen besitzen wir vorläufig nicht. In psychischer Beziehung war zwar kein grober Defekt im Sinne einer organischen Hirnschädigung festzustellen, es fiel aber die allgemeine Einengung des Pat. und seine geringe Initiative auf.

Am auffallendsten — ganz abweichend von der Parkinsonschen Krankheit — war der rasche und tödliche Verlauf, dem kein makroskopischer Befund entsprach.

6. Beobachtung. M. K., Januar 1920. Lidana J., Krankenschwester, 49 Jahre.

Vorgeschichte: Bis zur Erkrankung nichts Erwähnenswertes. Januar 1919 bemerkte Patientin eines Morgens — ohne irgend eine Ursache angeben zu können —, eine allgemeine Schwäche, welche zunächst bestehen blieb. Später konzentrierte sich das Schwächegefühl mehr auf die linke Seite. Im Ellbogen entstand eine Spannung, die groben Bewegungen blieben aber bis zuletzt leidlich erhalten, während die feineren Verrichtungen unmöglich wurden.

Im Mai und Juni rapide Verschlechterung: Sehr heftige, Stunden bis Tage anhaltende Schmerzen im linken Bein, teils mehr im Oberschenkel und Knie, teils im Unterschenkel. Ohne Beziehung dazu trat manchmal eine schmerzlose krampfhafte Verhärtung der linken Wade und ein Spreizkrampf der Zehen des gleichen Fußes auf, der minutenlang anhielt. Ganz allmählich stellte sich eine allgemeine Bewegungsbehinderung und Unbeholfenheit ein, sie konnte sich im Bett nicht mehr umdrehen, ohne sich vorher aufzusetzen. Auch der rechte Arm und das rechte Bein wurden, obgleich wenig, in Mitleidenschaft gezogen. Im Dezember trat vorübergehend ein Versagen des Schlingaktes ein, besonders bei schnellem Trinken. Im Hinterkopf und Nacken hatte sie ein zusammenziehendes Gefühl. Ebenfalls vorübergehend hat ein Zittern in den Händen bestanden.

Keine Störungen des Allgemeinbefindens.

Wohl aber trat im Dezember ein nächtlicher, einige Stunden dauernder Verwirrtheitszustand auf, von dem Patientin nachher nichts wußte. Sie gab auch an, daß sie seit einiger Zeit an kurzen Schwindelanwandlungen leide, in denen sie genötigt sei, sich festzuhalten.

Befund: Gespannt-starrer, mimikarmer Gesichtsausdruck bei gut erhaltener willkürlicher Beweglichkeit der Gesichtsmuskeln. Leichte Kontraktur im Gebiet des linken Mundfacialis. Augenbewegungen frei. Zunge gut beweglich. Sprache und Schlucken ungestört.

Nackenmuskulatur stark hypertonisch. Bewegungen im Sinne der Vor- und Rückwärtsbewegung des Kopfes sehr behindert und eingeschränkt, besser gehen seitliche Drehbewegungen bis zu einer gewissen Grenze vonstatten. Rasches Kopfnicken ist daher nicht möglich, Kopfschütteln nur in geringem Ausmaß.

Der linke Arm ist in allen Gelenken gleichmäßig hypertonisch, am meisten ist der Biceps betroffen. Bei Bewegungsfolgen rasches Erlahmen der Muskulatur distal in zunehmender Weise, ausgesprochene Adiadochokinesis in den Fingern. Der Händedruck ist etwas schwach. Das Maximum des Druckes wird mit einer gewissen Verlangsamung erreicht, eine tonische Nachdauer der Innervation ist nicht zu konstatieren. Keine Neigung zu abnormen Mitbewegungen. Kein Tremor. Die Muskulatur ist von gleichmäßiger, etwas vermehrter Konsistenz. Bei passiven Bewegungen nimmt der Tonus allmählich noch etwas zu. Die Sehnen- und Periostreflexe sind lebhaft. Ein Fixationsspasmus ist nicht festzustellen. Es besteht aber eine gewisse, nicht gerade konstante Neigung zum Beharren in passiv erzeugten oder durch Zufall spontan entstandenen Stellungen, besonders bei anderweitiger Inanspruchnahme der Aufmerksamkeit.

Im rechten Arm sind die gleichen Störungen viel weniger ausgesprochen.

In den Beinen besteht eine deutliche, ganz gleichmäßige, sich reflektorisch nicht verstärkende Hypertonie im Hüft- und Kniegelenk beiderseits. Links ist auch das Fußgelenk betroffen. Die Zehen sind passiv ziemlich frei beweglich, links treten häufig Anfälle krampfhafter Spreizung der Zehen ohne Schmerzen auf, die nach einigen Minuten wieder nachlassen. Die Reflexe sind etwas lebhaft. Py. B. Symptome fehlen.

Im Rumpf Schwerfälligkeit und Verlangsamung aller Bewegungen (Aufsitzen, Bücken, Drehen). Die Bauchmuskeln sind im Zustande einer gewissen Spannung.

Gang mit leicht vornübergebeugtem Kopf, etwas gekrümmtem Rücken und gebeugten Beinen, kleinen unelastischen Schritten, ohne Mitbewegung der Arme. Die ganze Haltung ist steif. Beim Rückwärtsgehen hat Patient das Gefühl drohenden Gleichgewichtsverlustes, aber keine erkennbare Retropulsion.

Epikrise:

Vom gewöhnlichen Typus abweichend sind hier zunächst die anfallsweisen, sehr heftigen Schmerzen, welche den Fall vielleicht in eine Gemeinschaft bringen mit der von Lewy herausgehobenen Krankheitsgruppe. Es ist wahrscheinlich, daß auch diese Schmerzen einen zentralen Sitz — Läsion der sensiblen Bahnen im Thalamus — haben. Sie haben einen eigenartig umschriebenen, mit peripherer Entstehungsweise schwer in Einklang zu bringenden Charakter, und es ist bemerkenswert, daß sie in ganz der gleichen Form nicht selten bei der Encephalitis epidemica (s. u.) beobachtet wurden, die ebenfalls ihre Hauptlokalisation im Mittelhirn hat. Wir begegnen hier einem neuen Symptom, den schmerzlosen Krampferscheinungen im Gebiet des linken Beines. Ähnliches beobachtete ich kürzlich bei einem 35jährigen, seit 5 Jahren erkrankten Manne, bei dem die Erscheinungen der Rigidität usw. fast ausschließlich einseitig lokalisiert waren. Wegen des zeitweise auftretenden schmerzlosen Krampfzustandes in den Zehen der befallenen Beine mußte er jedesmal den Gang für kurze Zeit unterbrechen. Diese vorübergehenden Kontrakturen gehören m. E. zu dem Formenkreis des Spasmus mobilis, wie wir ihn vorwiegend bei der Athetosis duplex, bei dem Torsionsspasmus auftreten sehen, während er der eigentlichen Paralysis agitans wohl nicht zukommt. Ferner ist das plötzliche Einsetzen der Krankheit in Form einer allgemeinen Schwäche bemerkenswert, dann der ziemlich rasche Verlauf und schließlich der vorübergehende Verwirrtheitszustand.

Alles das wäre wohl mit einer endogenen Vergiftung vereinbar, aber eine objektive Sicherheit ließ sich für diese Annahme nicht gewinnen.

Ohne weitere Beobachtungen und anatomische Untersuchungen wird man über die Stellung derartiger Fälle zur Paralysis agitans nichts Sicheres sagen können.

Die bisher mitgeteilten Beobachtungen gestatten eine Zusammenfassung unter folgenden Gesichtspunkten:

I.

Das Akinetisch-hypertonische Syndrom.

1.

Das Symptom, das auf den ersten Blick sich dem Beobachter am meisten aufdrängt, ist eine allgemeine Starre der Haltung, ein eigenartiger etwas gespannter „maskenhafter" Gesichtsausdruck. Die nächstliegende und fast allgemein angenommene Erklärung dafür ist das Bestehen einer ebenso allgemeinen Rigidität, einer dauernd vorhandenen Hypertonie der Muskulatur. Man ist aber bei näherer Untersuchung, besonders nicht allzu vorgeschrittener Fälle, erstaunt, diese Erwartung nicht in vollem Umfange erfüllt zu finden. In manchen Muskelgebieten ist es zwar leicht, sich an der Hand passiver Bewegungen von einer vermehrten Spannung zu überzeugen, in anderen können schon Zweifel entstehen, zumal das Gefühl für feine Veränderungen dieser Art nur einen groben Maßstab bietet, die Gesichtsmuskulatur einer dahin gehenden Prüfung wenig zugänglich ist. Aber sicher erscheint doch, daß vielfach auch bei wiederholter Untersuchung vollkommen normale tonische Verhältnisse vorgefunden werden in Muskeln, die nach dem ursprünglichen Eindruck anderes hätten erwarten lassen. Und dann muß es, wenn wirklich die „Starre" immer der Ausdruck einer — vielleicht noch nicht vorgeschrittenen und deshalb schwer feststellbaren Hypertonie wäre, auffallen, daß auch in längerer Beobachtungszeit die letztere doch nicht immer deutlicher wird, ja, daß es Fälle gibt, in denen sie während des ganzen Verlaufs der Krankheit keine erhebliche Rolle spielt. (Rausch und Schilder[1]), Strümpell [l. c.], A. Westphal [l. c.]). Kramer[2]) hat einen 58jährigen Luetiker beobachtet, der nach seinem ganzen Habitus das Bild einer Paralysis agitans sine agitatione bot, obgleich bei 6jährigem Bestehen des Leidens jede fühlbare Rigidität fehlte. So

[1]) Deutsche Ztschr. f. Nervenh. 1914.
[2]) Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Ref. 1916.

weitgehend also auch die Hypertonie, wo sie vorhanden ist, zum Bild der Starre beitragen mag, wir stehen auf Grund dieser Erfahrungen vor der Notwendigkeit, noch andere Bedingungen derselben zu suchen. Zunächst ist ein Teil derselben als Begleiterscheinung eines „pseudokataleptischen" Verhaltens zu deuten, auf das ich noch zurückkomme. Nach irgendwelchen beliebig entstandenen Bewegungen kehren die beteiligten Muskeln nicht in einen vollkommenen Ruhezustand zurück, es bleiben z. B. die Hände, der Kopf ein wenig von der Unterlage abgehoben oder ein vorangegangenes Lächeln bleibt in Spuren erhalten. Es mag dieses Verhalten dadurch bedingt sein, daß Erregungsspuren nach der vorangegangenen Innervation bestehen bleiben, die, wenn die Schwerkraft nicht ausreichend entgegenwirkt, die Rückkehr in die Ruhe- bezw. Ausgangsstellung nicht ganz zu Stande kommen lassen. Es würde sich gewissermaßen um eine protrahierte, aber dafür unvollständige Nachdauer der Kontraktion (Kleist) handeln, eine Erscheinung, der wir in anderen, ausgesprochenen Formen noch wiederholt begegnen werden. Indessen die Starre in ihrer Gesamtheit ist auch dadurch nicht erklärt. Wir sehen, wie sich die Muskulatur zuweilen in gewissen Vorzugsstellungen fixiert, im Gesicht z. B. dadurch stets der gleiche eigenartige Ausdruck unterhalten wird, und eine Lösung des schwierigen Problems scheint darum der v. Strümpellsche Begriff der „Fixationsrigidität" [1] zu ermöglichen, die Hauptkomponente seines „amyostatischen Symptomenkomplexes". Das Wesen dieser Erscheinung besteht darin, daß die gesamte zu einem Gelenk gehörige Muskulatur in einen Zustand gesteigerter Kontraktion versetzt wird, kraft deren sich das Glied oder der Gliedabschnitt immer wieder von selbst in eine bestimmte, eventuell auch durch passive Bewegung gegebene Haltung einstellt. Für unseren Fall kann auch diese Erklärung nicht voll befriedigen, weil nach v. Strümpell die Fixationsrigidität als Ausdruck einer *dauernden* Hypertonie der Muskeln anzusehen ist, während wir ja nach einer Erklärung dafür suchen, weshalb auch an sich normal-tonische Muskeln zum Eindruck der Starre mit beitragen können.

Nun liegt es nahe, die „Fixationsrigidität" mit einer Steigerung eines subkortikalen Reflexvorganges in Verbindung zu bringen, dessen normalen Ausdruck wir im Wachzustande in einem bestimmten gegenseitigen Spannungszustand antagonistisch wirkender Muskelgruppen erkennen.

---

[1]) D. Ztschr. für Nervenh. 1915, Neurolog. Zentralbl. 1920 Nr. 1.

Wäre diese Voraussetzung richtig, so stände die Möglichkeit offen, daß auch ohne eine permanente Hypertonie die genannten Muskelgruppen im jeweiligen Ruhezustande in das Verhältnis einer erhöhten gegenseitigen Spannung treten, was dann den Eindruck der Starre hervorrufen würde.

Wenn demzufolge die beiden Erscheinungen, die Steigerung des Fixationsreflexes und die dauernde Hypertonie nicht identisch sind, die eine Erscheinung ohne die andere vorkommen kann, so verrät sich doch ihre nahe Verwandtschaft darin, daß sie sich tatsächlich häufig kombinieren, und es bedarf kaum einer Erwähnung, daß dann der Eindruck der Starre einen großen Zuwachs erhält und auch die Fixationsrigidität jene extremen Grade annimmt, wie sie Förster[1]) und Strümpell (l. c.) bei ihren Fällen gefunden haben (s. u.).

2.

Läßt man nun die Kranken Bewegungen ausführen, so tritt alsbald ein zweites Symptom sehr deutlich hervor, die Verlangsamung des Ablaufs der Bewegungskurve, nämlich einerseits ein verlangsamtes Anklingen der Innervation, andererseits eine gewisse Nachdauer des erreichten Kontraktionszustandes. Es liegen dafür die gleichen Erwägungen nahe wie bei der Starre, man würde nicht anstehen, sie ausschließlich auf die Hypertonie zu beziehen, wenn diese immer nachweisbar wäre. Allein schon bei der Analyse der Paralysis agitans hat Oppenheim (l. c.) darauf hingewiesen, daß diese beiden Störungen nicht Hand in Hand zu gehen brauchen, und Kleist und Zingerle haben das bestätigt. Das gleiche Verhalten läßt sich nun bei unseren Kranken feststellen. Auch die Bewegungen normal tonischer Muskelgebiete vollziehen sich u. U. langsam und schwerfällig und eine hypertonische Extremität kann, wie wir gesehen haben, brauchbarer sein wie die nicht hypertonische der anderen Seite. Die Störung hat zur Folge, daß das Maximum einer Kraftleistung langsamer erreicht wird als normal und ebenso die Rückkehr in die Ausgangsstellung verzögert oder nur unvollkommen eintritt (s. o.). Der Beginn beider Innervationen braucht dabei keine Verlängerung der Latenzzeit aufzuweisen, aber auch das kommt vor, so z. B. in den Beobachtungen 2 u. 3, wo motorische Impulse im Bereich des Gesichts oder der Sprache eine längere Zeit brauchten, um sich durchzusetzen. Man gewinnt dabei manchmal

[1]) Allgem. Ztschr. f. Psych. Bd. 66.

den Eindruck, als ob es den Kranken an gutem Willen fehlt, weil man auch keine Anstrengungszeichen an ihnen bemerkt, aber der psychische Allgemeinzustand widerspricht dieser Annahme. Der Mangel an Ausdrucksbewegungen, das oft vorhandene stereotype Lächeln täuscht über den wahren Grund des Ausbleibens der verlangten motorischen Reaktion. Ebenso wurden eine Anzahl von Beispielen beobachtet, in denen der einmal erreichte Kontraktionszustand auf seiner Höhe bestehen blieb und so die beabsichtigte Entspannung erst mit einer beträchtlichen Verspätung eintrat. So konnte Kn. die auf Verlangen hervorgerufene Oppositionsstellung zwischen Daumen und kleinem Finger nicht willkürlich lösen, ein anderer, hier nicht näher berücksichtigter Pat. konnte nach Schreibversuchen den Bleistift nicht loslassen. Beide suchten diesen „Krampf" mit der anderen Hand zu lösen. Es ist dies ein Verhalten, das auf den ersten Blick an Myotonie erinnert. Aber ein näheres Zusehen läßt sogleich die Wesensverschiedenheiten der beiden Zustände erkennen. Die myotonische Störung hat nämlich die Eigenschaft, daß sie sich jeweils bei den ersten Innervationen einstellt, dann nachläßt, was hier nicht der Fall ist. Es fehlen bei der Myotonie auch alle anderen, unsere Fälle auszeichnenden Innervationsstörungen. Schließlich fehlt bei diesen die myotonische elektrische Reaktion, wenngleich ganz allgemein hypertonische Muskeln wie aus dem willkürlichen so aus dem reflektorischen und elektrischen Kontraktionszustand mit Verlangsamung in den Ruhestand zurückkehren. Im Übrigen finden wir bei unseren Kranken diese Form der Innervationsstörung selten, während wir sie bei anderen Krankheitsgruppen, so bei der Athetosis duplex (s. u.) häufiger antreffen. Während sie aber bei der letzteren hinsichtlich ihres Auftretens oft unberechenbar ist, einmal auftritt, das nächste Mal ausbleibt, war in den Fällen Wilsonscher Krankheit die gleiche Störung in dem gleichen Gebiete eine ziemlich konstante Erscheinung.

Diese „mangelnde Innervationsbereitschaft" macht sich nun mit großer Vorliebe in den kleinen Muskelgebieten bemerkbar, z. B. an den distalen Extremitätsgebieten, während die Bewegungen der proximalen bei genügender Aufmerksamkeit und Anstrengung noch prompt erfolgen können. Besonders betroffen sind daher auch die Gesichtsmuskeln, die schließlich nur sehr schwer willkürlich in Gang gebracht werden können, hauptsächlich der an sich schwache Frontalis. Die Nachdauer der einmal eingetretenen Kontraktion macht sich im Bereich des Gesichts dadurch bemerkbar, daß der Affektausdruck des Weinens oder Lächelns, die aus-

lösende Ursache oft lange Zeit überdauert. Zwangslachen und Zwangsweinen habe ich indessen dabei nicht beobachtet. Beim Sprechen macht sich etwas Ähnliches geltend. Die Erschwerung des Innervationsvorganges läßt die Kranken mit einer gewissen Vorliebe auf den Gebrauch der Sprache verzichten, bei einmal in Gang gekommenem Sprechakt aber scheint es, daß alsbald — eine Art Nachdauer — die Einstellung auf die Vokale festgehalten wird, die sich dann unprononciert und gedehnt aneinander reihen, während die Konsonantenbildung immer verwaschener wird. Dies bildet einen Bestandteil der für alle unsere Kranken höchst charakteristischen Dysarthrie, und es ist wohl nicht zweifelhaft, daß er in gleicher Weise auch in den bulbären Dysfunktionen des Kauens und Schluckens enthalten ist.

Die Verlangsamung des Innervationsvorganges, die, wie gesagt, eine gewisse Selbständigkeit gegenüber der Hypertonie behauptet, möchte ich als ein Primärsymptom ansehen und es liegt der Gedanke nicht ganz fern, hierin eine Störung der reziproken Innervation Sherringtons zu erblicken. Sherrington hat gezeigt, daß gesetzmäßig der Innervation eines Muskels die Erschlaffung seines Antagonisten vorangeht. Eine Störung in diesem Mechanismus könnte wohl zu der hier in Rede stehenden Änderung des Innervationsablaufes führen. Denn der Muskel muß dann die Kontraktion gegen den Widerstand seines (nicht erschlafften) Antagonisten leisten und seine Erschlaffung, deren Voraussetzung wieder die Innervation des Antagonisten ist, hat nun unter dem gleichen fehlerhaften Mechanismus zu leiden. Vielleicht ließe sich eine Bestätigung dieser Annahme auf experimentellem Wege erbringen.

3.

In naher Beziehung dazu steht nun eine sehr augenfällige Beeinträchtigung rascher Bewegungsfolgen ganz besonders agonistisch-antagonistischer Art, auf die bereits Kleist, Zingerle für die Paralysis agitans, für unsere Fälle v. Strümpell, Rausch u. Schilder u. a. aufmerksam gemacht haben. Wir sehen, daß diese Bewegungsfolgen — sofern sie überhaupt geleistet werden können, was manchmal nur noch andeutungsweise oder selbst gar nicht der Fall ist — nach kurzer Zeit unvollkommener werden und schließlich — oft schon nach einigen wenigen Einzelphasen — unregelmäßig werden und ganz erlöschen. Da es bei diesen Bewegungsfolgen (Diadochokinesis) ganz besonders auf promptes An- und Abklingen der Innervation ankommt, so ergibt sich diese Form der Adiadocho-

kinesis als eine notwendige Folge aus der vorerwähnten Grundstörung. Der erste Eindruck bei derartigen Versuchen ist der einer raschen Ermüdbarkeit, die sich nach der Art der myasthenischen Reaktionsweise bis zur temporären Lähmung steigert. Es fehlen aber — auch elektrisch — alle Kennzeichen der Myasthenie, und die unmittelbar nach dem Erlahmen der Bewegungsfolge ausgeführte Untersuchung der Einzelbewegung ergibt, daß ein paretischer Zustand nicht die Ursache der Erscheinung sein kann. Erschöpft ist nur das Vermögen der Umschaltung der agonistischen in die antagonistischen Innervationen. Die erste ist noch nicht abgelaufen, wenn die zweite beginnt, die letztere kann daher nur gegen einen Widerstand zur Geltung kommen und die Summierung dieser Fehler muß umso rascher zum Erliegen der Leistung führen, je ausgeprägter die Störung der Einzelinnervation ist und je geringer die Reservekräfte zum Überwinden der sich steigernden Widerstände sind. Daher finden wir, daß auch die Adiadochokinesis die schwächeren Muskelgebiete am ehesten und stärksten befällt, die gleichen Gebiete, die sich auch bei der Grundstörung, mit der sie Hand in Hand geht, als vorwiegend betroffen erweisen: so die abwechselnden Adduktions- und Spreizbewegungen der Finger, dann die Pro- und Supination, das Zehenspiel usw. Aber auch die proximalen Muskelgruppen vertragen schließlich schnellere Bewegungsfolgen nicht über eine beschränkte Zahl hinaus, dann erlahmen sie. Bestehende Hypertonie bedeutet auch hier einen Zuwachs der Störung, aber keine unablässige Bedingung derselben. Was die Sprache anbetrifft, so ist ihr jeweilig völliges Erlöschen nach kurzer Zeit wohl sicher auf diese adiadochokinetische Innervationsstörung zurückzuführen, und darin ist das zweite Moment der Sprachstörung unserer Kranken zu sehen. Dasselbe gilt für den Schluck- und Kauakt, je rascher er funktionieren soll. In der manuellen Hilflosigkeit der Kranken, die schon das vorhypertonische Stadium kennzeichnet, der Unfähigkeit, etwa eine Trillerbewegung zu machen oder einen Knopf zuzuknöpfen oder auch eine Anzahl tiefer Atemzüge schnell hintereinander zu machen, erkennen wir die gleichen Behinderungen wieder.

4.

In einem gewissen Gegensatz zu dem temporären Versagen gewisser Funktionen stehen dauernde Paresen, die alle unsere Patienten darbieten. Sie betreffen wieder vor allem die Gesichtsmuskeln und die Zunge, die Sprache, dann die distalen Extre-

mitätenteile mehr als die proximalen. Bei Kn. erscheint die linke Hand etwas paretisch, bei Em. der ganze rechte Arm. Die Paresen sind einer Erklärung vorläufig schwer zugänglich. Von den Pyramidenlähmungen unterscheiden sie sich durch ihren, auch im vorgeschrittenen Stadium der Krankheit geringen Grad, durch ihre Lokalisation, die nicht dem bekannten Prädilektionstypus folgt; auch geben sie nicht zur Kontrakturbildung Veranlassung. Wilson spricht von „Muskelasthenie": „wenn Kontraktur und Steifigkeit es nicht verbieten, so kann der Pat. seine Glieder bewegen". Unsere Fälle lassen indessen erkennen, daß Paresen und Hypertonie nicht unmittelbar von einander abhängen: weder müssen rigide Muskelgruppen ausgesprochen paretisch sein, noch sind die paretischen in unseren Fällen deutlich hypertonisch. Freund hat die Vermutung ausgesprochen, daß der Linsenkern eine eigene kraftspendende Funktion habe, was aber in anderen Beobachtungen keine Stütze findet. Auffallend ist die Analogie zu manchen Kleinhirnaffektionen, die ebenfalls Paresen bedingen, deren Herkunft ebensowenig geklärt ist. Es wird in anderem Zusammenhang auf diese Verhältnisse noch zurückzukommen sein.

5.

Bewegungsarmut. Abgesehen von den im ganzen geringfügigen, nur zuweilen im Gesicht und den Bulbärgebieten stärker hervortretenden „Paresen", sind die Einzelbewegungen bis in die späteren Stadien der Krankheit hinein erhalten. Um so mehr fällt die allgemeine Bewegungsarmut auf, die schon die frühen Stadien des Krankheitsbildes kennzeichnet und neben der Starre als das am meisten in die Augen springende Symptom gelten kann. Selbst wo — in den früheren Stadien des Leidens — die Pat. noch eine ganze Reihe von Bewegungen, Verrichtungen, Handlungen aus eigenem Antrieb ausführen, sich auch noch selbständig fortbewegen, haftet allen diesen Äußerungen des Motoriums der Stempel des Hölzernen, Automatenhaften an, und dieser Eindruck rührt von dem Fehlen des natürlichen Spiels der Mitbewegungen her. Man muß sich daran erinnern, daß bei der Ausführung von Willkürbewegungen, zumal einer komplizierten Handlung nur der kleinste Teil der Innervationen wirklich willkürlich und bewußt geschieht, während der größere Teil selbsttätig und unbewußt vor sich geht, wie es v. Strümpell an der Hand von Beispielen anschaulich geschildert hat. Stellen wir uns etwa einen Fechter vor, der mit seinem Partner die Klingen kreuzt, so achtet er hauptsächlich auf die Füh-

rung des Degens, während das lebhafte Bewegungsspiel des gesamten Körpers, die dauernd sich ändernde Statik außerhalb der Kontrolle des Bewußtseins selbsttätig vor sich geht. Und ebenso vollziehen sich automatisch die Einstellungsbewegungen, welche die Tätigkeit der Aufmerksamkeit, das gestikulatorische und mimische Muskelspiel, welches die seelischen Regungen im allgemeinen begleiten.

Die Gesamtheit dieser Bewegungsgruppen ist es, welche trotz des Erhaltenbleibens der Fähigkeit zu willkürlichen Einzelbewegungen sich vermindert oder in Fortfall kommt. Unter mannigfachen Umständen macht sich das besonders eindringlich bemerkbar. So schwingen beim Gehen die Arme nicht mit, bei der Aufforderung zu einer Kehrtwendung dreht sich etwas der Kopf herum, die Beine machen einen unbeholfenen Ansatz, aber der Rumpf schwingt nicht mit. Oder der Pat., der rasch sein einige Schritte seitwärts befindliches Taschentuch ergreifen will, macht wohl eine Kopf-, Arm- und Oberkörperbewegung nach dieser Richtung, aber der übrige Teil des Rumpfes und die Beine bleiben zurück, und es entstehen auf diese Weise sonderbare Haltungen, die selbst einen augenblicklichen Gleichgewichtsverlust mit sich bringen können. Auf demselben Gebiet liegen auch die Erscheinungen der Pro-, Retro-, Lateralpulsion, die, bei der Paralysis agitans seit langem bekannt, auch bei unseren Pat. vorkommen.

Wie können wir uns dieses Verhalten erklären? Zunächst sei hervorgehoben, daß die hier in Frage kommende Bewegungsarmut nicht ohne weiteres identisch ist mit dem Ausfall an selbständigen Bewegungsantrieben, welcher nach Kleist[1]) die Läsion des Stirnhirn-Brücken-Kleinhirnsystems begleitet. Sie findet sich daher schon dann, wenn die Bewegungsinitiative noch keineswegs in erheblichem Grade gelitten hat. Das Bewußtsein der Hilflosigkeit, des Grades der Innervationserschwerung läßt freilich in den Endstadien des Leidens, zumal wenn sie mit starken Muskelspannungen einhergehen, die Kranken auf die geringen, ihnen verbliebenen Bewegungsmöglichkeiten verzichten, wie wir das z. B. bei der Pat. Em. (Beobachtung 2) gesehen hatten, die trotz vorhandener Reste von Sprechfähigkeit sich nur widerwillig bereit fand, davon Gebrauch zu machen und lieber ein kompliziertes System schriftlicher Verständigung ersann — aber in weniger vorgeschrittenen Fällen ist das nicht der Fall.

---

[1]) Kleist, Psychomotorische Bewegungsstörungen, Leipzig 1908/1909.

Bereits Zingerle spricht in seiner mehrfach erwähnten Arbeit von diesem Gegensatz zwischen erhaltenen Willkürbewegungen und unwillkürlichen, mehr automatisch ablaufenden Bewegungsakten, die er mit den Gemeinschaftsbewegungen Munks auf eine Stufe stellt. Diese in der Hauptsache subkortikal ablaufenden Bewegungen seien nun durch den Krankheitsprozeß primär gestört bezw. in Fortfall gekommen, und da sie mit den kortikalen Zentren in funktioneller Verbindung ständen, so sei eine Rückwirkung auch auf die Willkürbewegung unausbleiblich, die in der Verlangsamung und Schwerfälligkeit ihren Ausdruck fände. Nach meiner Auffassung handelt es sich aber stets um die gleiche Innervationsstörung, die sich nur verschieden darstellt, je größer die Aufmerksamkeit und je stärker der Impuls ist, welcher der jeweiligen Bewegungsabsicht zuteil wird. Ein Gegensatz zwischen den Willkürbewegungen und dem größten Teil der automatischen Mitbewegungen besteht in lokalisatorischer Hinsicht schon deshalb nicht, weil sie nach ihrer Entstehungsweise identisch sind und weil die gleiche Bewegung das eine Mal automatisch, das andere. Mal willkürlich ablaufen kann, wobei zahllose fließende Übergänge diese beiden Endglieder der Reihe verbinden. Im Wesen der automatischen Bewegungen liegt es nun aber, daß sie schon auf kleinste — darum eben nur wenig oder gar nicht bewußt werdende Impulse hin ausgelöst werden. Die Voraussetzung ihres Zustandekommens ist demgemäß eine ungestörte Innervationsbereitschaft der betreffenden Muskelgebiete, und da die Grundstörung bei unseren Kranken gerade in dieser Richtung sich geltend macht, so erklärt sich daraus ohne Weiteres der Bewegungsausfall. Die automatischen Bewegungen unterbleiben umso eher, als es sich dabei gewöhnlich nicht nur um Einzelbewegungen, sondern um ein kompliziertes Bewegungsspiel handelt. Neben diesen fakultativ unbewußten Bewegungen leiden aber auch jene bewußtseinsunfähigen, weil rein subkortikal ablaufenden reflektorischen Mechanismen, die der Statik des Körpers dienen, unter den gleichen Innervationsschwierigkeiten. Selbst ein drohender Gleichgewichtsverlust kann u/U. nicht ausgeglichen werden, wie die oben angefügten Beispiele zeigen, obgleich der zentripetale Apparat zweifellos ungestört ist. Dieser Erklärung der Bewegungsarmut widerspricht nicht, daß gelegentlich Impulsausstrahlungen stattfinden, die zu ungewollten Mitbewegungen (s. u.) führen. Hier liegen ganz andere Entstehungsbedingungen wie für die automatischen Bewegungen vor. Daß auch zur Bewegungsarmut die Hypertonie je nach ihrer Ausprägung mit beiträgt und in ihren höheren Graden das

äußere Bild vollständig bestimmt, kann natürlich nicht verkannt werden.

v. Strümpell führt die Bewegungsarmut darauf zurück, daß infolge der von ihm als Fixationsrigidität bezeichneten Eigenschaft sich die gesamte zu einem Gelenk gehörige Muskulatur in bestimmte Neigungs- oder Vorzugsstellungen fixiert und diese Dauerstellungen, die nicht den Charakter ausgesprochener Kontrakturen bekommen, die halb bewußten, halb unbewußten Stellungsänderungen der Gliedmaßen und des Rumpfes hemmen, eine Anschauung, die mit der hier vorgetragenen Berührungspunkte hat.

6.

Pseudokataleptische Erscheinungen.

In allen unseren Fällen trat eine sehr auffallende Erscheinung darin zutage, daß die Pat. Stellungen und Haltungen, die unter irgend welchen Bedingungen entstanden waren, durch längere Zeit beibehielten. Die bizarre, der Bequemlichkeit widerstrebende Form derselben konnte bei flüchtiger Beobachtung sehr an katatonische Haltungen erinnern. Meist handelte es sich dabei um End- oder Zwischenstadien irgend einer beabsichtigten Bewegung, entstellt einerseits durch den Ausfall im natürlichen Spiel der automatischen Mitbewegungen, andererseits durch ein Irradiieren von Impulsen auf Muskelgebiete, die mit der beabsichtigten Bewegung nichts zu tun hatten (s. u.). Schon in weniger vorgeschrittenen Fällen konnte man dergleichen Stellungen und Haltungen künstlich hervorrufen, wenn man während einer Handlung die Aufmerksamkeit des Pat. in anderer Richtung stark in Anspruch nahm. Dann erstarrte er in dem jeweiligen Stadium der beabsichtigten Bewegung. Charakteristisch war z. B. bei Kn. (Beobachtung 1) die Haltung, in die er beim Essen während des Herunterschluckens geriet. Die eine Hand umfaßte krampfhaft den Löffel, die andere befand sich durch eine Mitbewegung in eigenartiger Stellung, der rechte Fuß stand frei in der Luft, der linke Mundfazialis hatte eine Kontrakturstellung eingenommen, und diese Stellung blieb bestehen, bis der Akt des Schluckens, der die Aufmerksamkeit des Pat. ganz in Anspruch nahm, beendet war. Erst dann kehrten allmählich die Glieder in die Ruhestellung zurück, Spuren der vorangegangenen Erregung aber konnten u. U. noch längere Zeit zurückbleiben, wie bereits oben angedeutet wurde.

Als Ursache kommt wieder eine Steigerung jenes haltungsfixierenden subkortikalen Reflexes in Betracht, von dem bereits oben die Rede war. Die Steigerung dürfte hier nach der Entstehungs-

weise des Symptoms auch dem Fortfall einer kortikalen Hemmung entsprechen. Wir werden uns erinnern, daß die Fesselung der Aufmerksamkeit durch gefühlsstarke Eindrücke auch normaler Weise — ganz besonders bei Kindern — eine ähnliche Wirkung auf das Motorium ausübt, und es ist klar, daß diese Übereinstimmung nicht zufällig ist, sondern irgendwie in dem Wesen der Erscheinungen wurzelt. Es kommt noch Folgendes hinzu: Normalerweise wird, wie bereits erwähnt, nach S h e r r i n g t o n und H e r i n g die Rückkehr des Muskels aus einem Kontraktions- in den Ruhezustand eingeleitet durch einen neuen, die antagonistischen Gruppen betreffenden innervatorischen Akt, infolge dessen dann nach dem Gesetz der reziproken Innervation, die ursprünglich in Aktion versetzte Gruppe erschlafft. Der hierzu erforderliche Impuls ist in der Norm offenbar sehr gering, der Mechanismus spielt sich in der Hauptsache automatisch ab. Bei unseren Kranken aber sind gerade diese automatischen Funktionen aus den oben näher erörterten Gründen behindert. Ein Ausgleich könnte nur erfolgen durch einen stärkeren willkürlichen Akt, und gerade einem solchen steht wieder die Fesselung der Aufmerksamkeit in anderer Richtung entgegen. Wir sehen daher, saß sobald der Pat. seine Aufmerksamkeit der motorischen Lage wieder zuwendet, er auch die Rückkehr in die Ruhestellung wieder einleitet. Sofern die Aufmerksamkeit des Pat. nicht abgelenkt ist, sieht man aus dem gleichen Grunde bei passiven Bewegungen ein kataleptisches Verhalten im allgemeinen nicht Platz greifen. Es handelt sich selbstverständlich um etwas ganz anderes, als um die Formen der Katalepsie, welche der Ausdruck von Willensstörungen sind, und es empfiehlt sich deshalb, in unseren Fällen von einem „pseudokataleptischen“ Verhalten zu sprechen.

7.

M i t b e w e g u n g e n.

Das Wort wurde in doppeltem Sinne gebraucht: Das eine Mal für die automatischen, die Willkürbewegungen ergänzenden und sie abrundenden Bewegungen, deren Einschränkung oder gar Fehlen zu einem wesentlichen Anteil die Bewegungsarmut bedingt.

In einem anderen Sinne sind Mitbewegungen unwillkürliche bezw. gegen den Willen erfolgende motorische Begleiterscheinungen der intendierten Bewegung, die wir in physiologischen Grenzen, besonders ausgesprochen bei Kindern, in Form der regionären oder kontralateralen Ausstrahlungen der Impulse, zunehmend mit deren Stärke, beobachten, unter pathologischen Bedingungen als

Verlust der Fähigkeit isolierte Einzelbewegungen auszuführen (Pyramidenbahnläsion) oder auch wieder als Impulsirradiationen, z. B. auf die andere Seite (bei Athetosis duplex, Chorea minor).

In diesem Sinne waren bei unseren Kranken Mitbewegungen nicht in erheblichem Maße vorhanden. Wenn z. B. Kn. bei dem Versuch der Ausführung gleichförmiger Bewegungsfolgen in starke regionäre Mitbewegungen, die sich auf den ganzen Arm fortpflanzen, gerät, so ist darin nur der Ausdruck der großen Anstrengung zu sehen, die ihm dieser Versuch kostet. Der Verlust der Fähigkeit zu isolierten Einzelbewegungen, der uns von der zerebralen Hemiplegie her bekannt ist, kommt in unseren Fällen nicht in Betracht, kontralaterale identische Mitbewegungen, wie wir sie bei Athetosis duplex oder bei der Chorea minor antreffen, kaum in erheblichem Maße.

Dagegen wurde eine eigenartige andere Form von Mitbewegungen beobachtet. Bei Kn. strahlte, gleichgültig welche Muskelgruppen bei ihm lebhaft in Anspruch genommen wurde (Schluckakt, Händedruck) der Impuls jedesmal in den rechten Quadrizeps, oft auch in die linken Kniebeuger hinein, beim Schlucken kam auch jedesmal eine krampfhafte Innervation des rechten Mundfazialis zustande, sowie tetanieähnliche Stellungen der Hände.

Bei Em. bildete sich ebenfalls bei den verschiedenartigsten Anstrengungen — bei Sprechversuchen, Widerstandsbewegungen — als Mitbewegung eine eigenartige krampfhafte Stellung der rechten Hand heraus, wobei einzelne Finger gebeugt, andere gestreckt wurden.

Zuweilen — aber nicht immer — ließ sich feststellen, daß diese Prädilektionsmuskeln der Mitbewegung auch für gewöhnlich sich in einem hypertonischen Zustand befanden. Die Annahme liegt nahe, daß es sich hier um Innervationskomplexe mit dauernder Übererregbarkeit handelt, die schon durch eine geringfügige Impulsirradiation, die für andere Muskeln unwirksam ist, innerviert werden, ähnlich wie bei Athetosis duplex etwa ein Gehversuch sogleich größere Gebiete der vorher schlaffen Muskulatur in Spasmen versetzen kann. Wie erwähnt, tragen die auf diese Weise entstandenen Stellungen wesentlich zu den oben geschilderten pseudokataleptischen Stellungen bei.

Hypertonie.

Wilson hält die Hypertonie der Muskulatur für das wesentliche Symptom der nach ihm benannten Krankheit, und er sieht in

ihr ebenso die Ursache der Erschwerung der Sprache, des Kau- und Schlingaktes wie der gesamten motorischen Starre und Unbeweglichkeit, welcher die Kranken mehr und mehr verfallen. Demgegenüber glaube ich, daß die eigenartigen Innervationsstörungen, denen die bisherige Schilderung galt, neben der Hypertonie ihre Selbständigkeit beanspruchen dürfen. Zuzugeben ist allerdings, daß das Vorhandensein von Muskelspannungen in jeder Beziehung die Innervationsverhältnisse ungünstig beeinflußt und tatsächlich in den Endstadien des Leidens wesentlich die allgemeine Hilflosigkeit bedingen kann. In unseren Fällen nehmen sie keine beherrschende Stellung ein und ebenso finden auch andere Autoren, wie erwähnt, das Symptom nicht immer deutlich ausgeprägt.

Von großer Bedeutung ist die Erkenntnis, die schon früher aus Untersuchungen über die Paralysis agitans gewonnen wurde, daß sich die bei unseren Kranken auftretende Hypertonie oder Rigidität der Muskulatur in wesentlichen Beziehungen von den bei Schädigung der Pyramidenbahn auftretenden Spasmen unterscheidet. Die Pyramidenspasmen sind zu einem erheblichen Teil reflektorisch bedingt, man fühlt daher bei einer brüsken passiven Bewegung im ersten Augenblick einen kräftigen Widerstand, der dann bald nachläßt (federnder Widerstand). Auch andere periphere Einflüsse: Kälte, schmerzhafte Reize, beeinflussen sie daher ganz erheblich in verstärkendem Sinne, während die Ausschaltung dieser peripheren Reize z. B. durch Durchschneidung der hinteren Wurzeln nach Förster eine Erschlaffung zur Folge hat. Im Zusammenhang damit sind die Reflexe in charakteristischer Weise gesteigert. Endlich folgen die Pyramidenspasmen dem bekannten Prädilektionstypus Wernicke-Manns, Agonisten und ihre Antagonisten sind nicht gleichzeitig davon betroffen, und es kommt daher auch leicht zur Ausbildung dauernder Kontrakturen.

In allen diesen Beziehungen verhalten sich die bei unseren Kranken bestehenden Hypertonien anders. Die Abhängigkeit von peripheren Einflüssen der oben genannten Art ist, wenn sie auch nicht fehlt, jedenfalls bedeutend geringer, von einem federnden Widerstand in der ersten Phase der passiven Bewegung ist nichts zu merken, vielmehr stellt sich der letzteren ein gleichbleibender, alle Phasen der Bewegung umfassender Widerstand entgegen, der auch nach mehrfachen Wiederholungen nicht nachzulassen pflegt. Deutlich läßt sich feststellen, daß Agonisten und ihre Antagonisten in gleicher Weise, wenn auch nicht immer in dem gleichen Grade von der Rigidität befallen sind. Es erleidet eben hier das oben erwähnte Sherring-

t o n sche Gesetz eine Durchbrechung, wonach die Spannung einer Muskelgruppe die Erschlaffung ihrer Antagonisten zur Folge hat. Die Verteilung der Spasmen ist anders, der genannte W e r n i c k e - M a n n sche Typus beansprucht hier keine Geltung. Kontrakturen dauernder, auf muskulären Schrumpfungen beruhender Art, kommen gerade innerhalb der W i l s o n schen Krankheitsgruppe nur selten zur Entwicklung, während sie bei den schweren Rigiditätszuständen der Paralysis agitans-Gruppe häufiger sind, aber auch dort in ihrer Verteilung ein ganz anderes Bild als die Pyramidenkontrakturen bieten. Endlich fehlen dabei, sofern der Krankheitsprozeß nicht auf die innere Kapsel übergegriffen hat, die charakteristischen Reflexsteigerungen.

Schwere Grade der Hypertonie, in Verbindung mit einer Steigerung des Fixationsreflexes führen zu dem erwähnten von F ö r s t e r und S t r ü m p e l l eingehend geschildertem Phänomen der Fixierung der Muskeln in jedem Stadium einer passiven Bewegung, einer Erscheinung, die unabhängig von den oben geschilderten Einflüssen der Psyche ist. Tritt diese Fixierung bei Annäherung der Insertionspunkte eines Muskels sehr rasch, fast augenblicklich ein, wie es in den S t r ü m p e l l schen Fällen anscheinend vorkam, so ergibt sich daraus ein der Flexibilitas cerea in der äußeren Erscheinungsform gleiches Verhalten. Manchmal aber bedarf es zur Herstellung der Fixation einer gewissen Zeit und in dieser Form bildet sie nach F ö r s t e r auch einen Bestandteil der Pyramidenspasmen und eine der Entstehungbedingungen der zugehörigen Kontrakturen, Das O p p e n h e i m sche „paradoxe Phänomen", das Ausbleiben der Verkürzung eines passiv gedehnten Muskels (zufolge der Nachdauer der Verkürzung seines Antagonisten) läßt sich ohne weiteres den hier geschilderten Symptomen einordnen.

Als eine verwandte Erscheinung sind wohl spontane plötzliche Haltungsfixationen aufzufassen, die bei der Pat. Em. nicht selten beobachtet wurden. Sie erstarrte z. B. wiederholt auf dem Nachtstuhl oder bei dem Versuch, ins Bett zu steigen, glitt herab und blieb hilflos in unbequemer Haltung liegen, bis sich nach der Verbringung ins Bett allmählich der Krampfzustand löste.[1])

---

[1]) Etwas ähnliches sah ich bei einem im Anschluß an Encephalitis epidemica entstandenen dystonischen Komplex gleicher Art. Der Kranke, der in der gewöhnlichen Weise nicht ins Bett steigen konnte, vermochte unter Ausnützung der beim Gang auftretenden Propulsion hinauf zu springen, erstarrte aber dann sogleich in der hockenden Stellung, in der er angelangt war.

Prädilektionsstellen besitzen auch die extrapyramidalen Hypertonien. Die proximalen Extremitätenenden sind im allgemeinen stärker betroffen als die distalen, die Finger haben oft eine freie passive Beweglichkeit, im Ellbogengelenk überwiegt häufig der Tonus der Beuger, im Handgelenk der der Strecker. In den Knien kommt es zu Beuge- und in den Füßen zu Spitzfußkontrakturen, die Haltung des Körpers und Kopfes wird durch eine Beugung nach vorn gekennzeichnet. Die Hypertonie kann sich auch einseitig, vielleicht anfangs nur in einer Extremität entwickeln, bei doppelseitiger Erkrankung findet man oft Differenzen hinsichtlich der Stärke wie der Verteilung zwischen den beiden Seiten.

9. Tremor

spielt, wenn man eine größere Reihe von Fällen zusammenstellt, eine verschiedene Rolle. Er kann das Krankheitsbild beherrschen, wie in dem A. Westphalschen Falle, aber auch fehlen bezw. nur in Andeutungen vorhanden sein. Auch unsere Fälle verhielten sich in dieser Beziehung verschieden, wenn auch das Zittern immer nur einen bescheidenen Anteil des Gesamtbildes darstellt. Bei Kn. fehlten während der Beobachtungsdauer Zittererscheinungen ganz. Bei Em. fanden sie sich gelegentlich in der Lippe, im Hals, in den linken Extremitäten, sie dehnten sich allmählich über größere Gebiete aus und nahmen auch an Intensität zu. Es handelt sich bei dem Tremor, der von der Paralysis agitans her seit langem bekannt ist, um rhythmische Schwingungen agonistisch-antagonistischer Muskelgruppen. Die Schwingungsweite und das Tempo der Einzelphasen besitzt bei demselben Falle in einem gegebenen Zeitpunkt eine große Gleichförmigkeit, zu verschiedenen Zeiten aber können sie im Ausmaß und Tempo verschieden sein.

Psychische Erregungen, Anstrengungen wirken steigernd, die augenblickliche Unterdrückung der unwillkürlichen Impulse an einer Stelle führt oft zu ihrem Auftreten an einer anderen. Zeitweise kann der Tremor sistieren, für den Schlaf trifft das fast immer zu.

Die innere Verwandtschaft dieses Tremors mit den übrigen Bestandteilen des Komplexes, besonders der Hypertonie, geht daraus hervor, daß sie nicht nur oft zusammen vorkommen, sondern daß, wenn überhaupt unwillkürliche Bewegungen bei letzteren auftreten, sie fast immer diese Form annehmen.

Die vorstehende Analyse läßt die Bestandteile erkennen, aus welchen sich das auf den ersten Blick einfache, bei näherem Zusehen aber verwickelte Bild der Bewegungsstörungen unserer

Kranken zusammensetzt. Die herausgehobenen Komponenten sind offenbar unter sich nicht gleichwertig, die einen können als primär gelten, indem sie notwendige Vorbedingungen anderer, als sekundär aufzufassender bilden. Aber welches die primären und welches die sekundären sind, ist nicht in jedem Falle leicht zu entscheiden, und es herrschen darüber auch Meinungsverschiedenheiten der verschiedenen Autoren. —

Als elementare Komponente ist m. E. aufzufassen:

1. Die Vermehrung des Muskeltonus in der charakteristischen Form, die uns die Unterscheidung von den Pyramidenspasmen gestattet. Sie kann eine so dominierende Rolle spielen, daß alle anderen Symptome dadurch mehr oder weniger überlagert oder verdeckt werden. Die selbständige Rolle der letzteren aber kann als erwiesen gelten.

2. Die Störung der Innervationsbereitschaft: das erschwerte Ansprechen der Impulse, die Verlangsamung und Nachdauer der Kontraktion.

3. Die Starre ohne Hypertonie, die wir uns als Steigerung eines subkortikalen Fixationsreflexes vorstellten.

4. Die Paresen.

Die Adiadochokinesis kann als Folge von 2) gelten. Von ihr wiederum sind die bulbären Dysfunktionen mit abhängig. Die Bewegungsarmut wurzelt in den gleichen Grundstörungen, desgleichen das speudokataleptische Verhalten.

Die sich daraus ergebende Kombination rechtfertigt die Bezeichnung: „hypertonisch-akinetischer Symptomenkomplex."

Eine abweichende Anschauung hat Zingerle, wie bemerkt, insofern vertreten, als er von der Bewegungsarmut als einem primären Symptom ausgeht und daraus die anderen entwickelt.

v. Strümpell geht von der Fixationsrigidität aus und ordnet die anderen Symptome dieser unter. Er stellt die daraus erwachsende Störung des gegenseitigen Spannungsverhältnisses der Muskulatur als myostatische der an sich erhaltenen Myodynamik gegenüber und kommt auf diesem Wege zu der Bezeichnung des amyostatischen Symptomenkomplexes.

Psyche und hypertonisch-akinetischer Symptomenkomplex.

Von Interesse ist es vielleicht, einen zusammenfassenden Blick auf die den Symptomenkomplex begleitenden psychischen Veränderungen zu werfen.

Es ist dabei zunächst zu berücksichtigen, daß der zu Grunde liegende Krankheitsprozeß auch das Gehirn in seiner Gesamtheit in Mitleidenschaft ziehen kann, und man wird sich nicht zu wundern brauchen, wenn dementsprechend auch psychische Veränderungen auftreten, die sich zunächst mehr auf charakterologischem Gebiete bemerkbar machen, dann aber auch zu gröberen Defekten führen können. Darauf soll nicht näher eingegangen werden, hingegen möchte ich kurz auf die Rückwirkung zu sprechen kommen, welche der fast bis zur Regungslosigkeit gesteigerte Verlust der Motilität auf die Psyche ausübt. Den Patienten stehen dann in der Tat, abgesehen allenfalls von den okulären, keine Einstellungsbewegungen zu Gebote, es fehlen ihnen völlig die mimisch-gestikulatorischen Äußerungen, mehr oder weniger die Sprechfähigkeit, schließlich die übrigen Bewegungen und somit fast alle Anregungen, die dem Seelenleben aus dem Motorium zufließen und umgekehrt.

Es ist nun bemerkenswert, daß sich diese Rückwirkungen nicht allzu erheblich erweisen. Die Ähnlichkeit des Bildes mit schweren katatonischen Stuporen ist eine rein äußerliche. Die Patientin Em., die für diese Betrachtung sich eignet, blieb bis in die spätesten Stadien ihres Leidens durchaus interessiert an den Vorgängen der Umgebung, selbst Zeichen eines bemerkenswerten Initiative traten gelegentlich zutage. Die gemütliche Ansprechbarkeit war stets ganz rege, ihre Stimmung, abgesehen von gelegentlichem flüchtigem Ärger, gleichmäßig, freundlich, geduldig und im Hinblick auf die Schwere des Leidens auffallend euphorisch (hierin könnte vielleicht ein gewisser Grad von geistiger Einengung gesehen werden, die gewöhnlichen Zeichen der gröberen exogenen Hirnschädigung ließen sich aber nicht nachweisen). Selbstverständlich kommen als für die Beurteilung wichtige individuelle Momente, vor allem das jugendliche Alter mit seiner viel größeren Anpassungsfähigkeit in Betracht. Bei älteren Personen (z. B. bei Paralysis agitans) wird man ohne merkliche psychische Defekte wohl selten eine so geringe Beeinflussung der Stimmungslage durch eine ähnliche Lage beobachten können. Deutlich scheint mir aus der Beobachtung hervorzugehen, daß Bewegungsarmut ganz verschiedene Quellen hat. Es ist zu unterscheiden der psychisch sich auswirkende Ausfall zentripetaler Bewegungsanregungen — nach Kleist eine Folge von Läsionen des Kleinhirn-Stirnhirnsystems — und die in die zentrifugale Leitung eingreifenden Hemmungen, die unabhängig von den psychischen Antrieben zur Geltung kommen, wie es hier der Fall ist. Freilich bleiben die hohen Grade der Hemmung insofern nicht wirkungslos

für die psychischen Antriebe, als sie zu einem gewohnheitsmäßigen Verzicht auf die nur unter Anstrengung verwendbaren Reste motorischer Leistungen führen können. Wir haben aber bei Em. gesehen, wie gefühlsstarke Motive diesen Verzicht noch in späten Stadien des Leidens durchbrechen und sie zu komplizierten Handlungen veranlassen.

Bilaterale Spasmen, Athetosis Duplex.

Ein von dem bisher besprochenen, in wesentlichen Zügen sich unterscheidendes „Linsenkernsyndrom" ist von C. Vogt als Ausdruck des sogen. status marmoratus des Linsenkerns beschrieben worden.

Die klinischen Merkmale des letzteren sind nach den auf sechs Krankheitsfälle sich stützenden Beobachtungen C. und O. Vogts zu sehen in spastischen Zuständen, Verlangsamung, Ungeschicklichkeit, zeitweise Unmöglichkeit der Willkürbewegungen bei Fehlen eigentlicher Lähmungszustände. Die unteren Extremitäten sind meist stärker betroffen als die oberen, in schwereren Fällen treten zu der Starre, die nach Ansicht der Autoren mit der Littleschen Krankheit identisch ist (eine sicherlich zu weitgehende Verallgemeinerung), noch unwillkürliche Bewegungen vom Charakter der Athetose, ferner auch Mitbewegungen, selten Zwangslachen und -Weinen. Die Erkrankung ist stets bilateral und habe einen stationären bezw. regresssiven Charakter. Die psychische Entwicklung sei dabei nicht grob beeinträchtigt.

Der anatomische Ausdruck dieser Störungen ist eine Entwicklungssanomalie, eine Mißbildung des Striatums, bei der sich an Stelle fehlender Ganglienzellnester ein Filz feinster Markfasern findet, der dem gefärbten Schnitt ein eigenartiges marmoriertes Aussehen verleiht.

Es fallen also unter den Status marmoratus eine Gruppe von Erkrankungen, deren wesentliches Symptom in den seit Geburt bestehenden lähmungsfreien Spasmen zu sehen ist und die ebenfalls angeborenen Fälle von Athetosis duplex.

Bevor ich etwas näher auf die hierbei auftretenden Symptome eingehe, möchte ich einen m. E. in diese Gruppe gehörenden Fall kurz schildern.

7. Beobachtung. (B. K.) H. Kn., 8jähr. Schmiedssohn. 29. 1. bis 12. 4. 1919.

Vorgeschichte. Familienanamnese o. B. P. ist 7-Monatskind.

Von frühester Kindheit an, ohne daß eine akute Krankheit bemerkt wurde, fiel ein motorisch eigenartiges Verhalten auf. Erst nach dem ersten Jahre machte er ungeschickte Versuche, nach Gegenständen zu greifen, mit 4 Jahren lernte er allmählich sitzen und kriechen. Er begann zwar mit 2 Jahren zu sprechen, doch blieb die Sprache unvollkommen. Im Gesicht und den Extremitäten machte sich allmählich eine dauernde Bewegungsunruhe bemerkbar. In den letzten Jahren begann er Steh- und Gehversuche zu machen, bedarf aber auch jetzt noch fremder Unterstützung. Die geistige Entwicklung blieb nicht in gleichem Maße zurück. Auffassung, Aufmerksamkeit und Gedächtnis waren ganz gut, er lernte leidlich rechnen und lesen. Er ist anhänglich, gutmütig, hält sich sauber. Gegenüber Infektionen zeigt er sich sehr anfällig.

Befund. Für sein Alter klein und schwächlich, starke Asymmetrie des Schädels, dessen linke hintere Hälfte stark ausladet, steile Stirn. Im ganzen Körper besteht eine lebhafte motorische Unruhe, vorwiegend choreatischen Charakters, doch haben die Bewegungen z. T. einen langsameren Ablauf u. drehende verschnörkelte Formen, die an die Huntington sche Chorea erinnern. Auch Übergänge in athetotische Bewegungsformen und schließlich rein athetotische Bewegungen sind vorhanden. Letzteres ist z. B. in den Fingern der linken Hand der Fall. Im Gesicht finden sich neben choreatischen blitzartig ablaufenden Zuckungen, Kontraktionen trägen athetotischen Ablaufs. Die Arme führen drehende, rudernde Bewegungen aus. Die Unruhe der Rumpf-, Bauch- und Atemmuskulatur ähnelt mit ihrem raschen Ablauf der Einzelzuckung am meisten der Chorea minor oder dem myoclonischen Typus. Oft weisen die Zuckungen der Extremitäten eine längere Nachdauer auf (Übergang zum Spasmus mobilis). Alles ist links etwas stärker ausgeprägt als rechts. Bei Willkürbewegungen verringern sich vorübergehend die unwillkürlichen, die auch eine kurze Weile unterdrückt werden können. Mitbewegungen sind in großem Umfange festzustellen. Bei intendierten Bewegungen des Armes geht zugleich der Kopf nach vorn, beim Heben des Beines Dorsalflexion der großen Zehe und Spreizung der übrigen Zehen. Die Gesichtsmuskeln vermag Patient infolge dieser starken Neigung zu Mitbewegungen nicht einzeln zu innervieren. Bei Augenschluß öffnet sich zugleich der Mund. Das Ausstrecken der Zunge verbindet sich mit allerlei Grimassen. Kontralaterale Mitbewegungen treten ebenfalls deutlich hervor, z. B. beim Händedruck. Sprache etwas skandierend, beeinflußt durch incoordinierte, choreatische In- und Exspirationen. Sie kommt oft schwer in Gang mit dem Eindruck, als müßten Widerstände überwunden werden. Stimmhöhe und Stimmstärke wechseln unvermittelt, grimmassierende Mitbewegungen begleiten das Sprechen Oft werden unwillkürlich grunzende, schnalzende Laute hörbar. Lähmungen bestehen nirgends. Der Muskeltonus wechselt oft unvermittelt, vorwiegend besteht Hypotonie, an deren Stelle aber plötzliche und nach einiger Zeit wieder vorübergehende Versteifungen treten. Die Finger und Zehen sind stark überstreckbar, infolge einer Hypotonie der Rumpfmuskeln sinkt Patient beim Sitzen leicht vornüber.

Die Reflexe sind in günstigen Augenblicken sämtlich in normaler Stärke auslösbar, kein Babinski.

Es besteht Adiadochokinesis; Bewegungsfolgen erschöpfen sich rasch, soweit sie nicht durch unwillkürliche Bewegungen unterbrochen werden.

Affekte verstärken die Erscheinungen. Ein plötzlicher Schreck führt zu ausgedehnten tonischen Versteifungen weiter Muskelgebiete des ganzen Körpers

Gang: Patient macht einige Schritte unter starken balancierenden Mitbewegungen der Arme, sie sind gekennzeichnet durch das Dazwischenkommen allerlei choreatischer Bewegungen und vor allem tonischer Versteifungen (mobiler Spasmen) in verschiedenen Muskelgebieten, besonders in den Adduktoren und in den Plantarflexoren der Füße. Dadurch kommt ein Hüpfen und Tänzeln zu Stande.

Psychisch: Geordnetes Benehmen, ohne grobe Intelligenzstörungen und Abweichungen der Affektivität.

Epikrise:

Der Fall entspricht in wesentlichen Punkten der von C. und O. Vogt für den status marmoratus in Anspruch genommenen klinischen Form. Die spastischen Symptome haben den Charakter des Spasmus mobilis; in der Ruhe gering oder fehlend treten sie bei Bewegungsversuchen, besonders beim Gehen, sowie bei Affekten lebhaft hervor. Die unwillkürlichen Bewegungen zeigen Übergangsformen zwischen Myoklonie, Chorea, Athetose. Sehr ausgesprochen ist die Neigung zu Mitbewegungen, von denen zwei Arten zu unterscheiden sind: bei der einen handelt es sich darum, daß anstelle der Einzelbewegung stets ein ganzer Komplex von verschiedenen Muskeln in Aktion tritt, bei dem anderen finden wir kontralaterale z. T. identische Ausstrahlungen der Impulse.

Von anderen Innervationsstörungen ist gelegentlich eine Verzögerung der Impulswirkung, ferner eine erhöhte Erschöpfbarkeit bei agonistisch-antagonistischen Bewegungen (Adiadochokinesis) zu beobachten.

Eine dauernde Hypertonie ist nirgends vorhanden; aber jedes Muskelgebiet kann vorübergehend in Spasmus geraten. Vorwiegend hypotonisch werden besonders die Finger und Zehen, sowie die Rumpfmuskeln gefunden. Für die Statik ist letzteres von großer Bedeutung. Sehr deutlich ist hier die für diese Fälle besonders charakteristische Wirkung der Affekte auf die Tonusverteilung zu bemerken, jene augenblickliche generelle Erstarrung der ganzen Muskulatur. Die Störung der Sprache und Phonation ist nur als Teilerscheinung der unwillkürlichen Impulse und der anderen geschilderten Innervationsstörungen anzusehen.

Als negativer Befund ist hervorzuheben das Fehlen von Läh-

mungen, von Pyramidensymptomen, das Fehlen von epileptischen Anfällen. Die Intelligenz ist leidlich entwickelt.

Außer dieser angeborenen kommen auch erworbene Krankheitsformen ähnlicher Symptomatologie vor. Hier betreten wir ganz ebenso wie bei der Wilsonschen Krankheit bezw. der Pseudosklerose und wie bei der Paralysis agitans ein Gebiet, innerhalb dessen angesichts von Übergängen zwischen den einzelnen Formen und unserer noch unvollkommenen Kenntnis der pathologischen Anatomie vorläufig eine schärfere Gruppierung noch nicht möglich ist, ist doch die Zahl der mit den neuen Hilfsmitteln klinisch und anatomisch untersuchten Fälle nicht sehr groß.

8. Beobachtung. Bei einem 29jährigen Manne, den ich kürzlich zu untersuchen Gelegenheit hatte, fand ich im Gesicht eine dem Wilson-Parkinson-Syndrom ähnliche mimische Starre, verlangsamtes Ansprechen und Ausklingen der Gesichtsinnnervation. Während die Extremitäten in der Ruhe, sowie bei passiven Bewegungen nicht hypertonisch erscheinen, setzt beim Gang in den Beinen sofort ein starker Spasmus ein, Patient geht dabei langsam, breitbeinig, unsicher, während die Arme athetotische, rudernde Bewegungen ausführen. Bei Willkürbewegungen der Arme treten sogleich Spasmen und athetotische Bewegungen auf, l > r. In den Handgelenken links deutliche, z. T. durch den Spasmus mobilis bedingte Adiadochokinesis, auch rechts erlahmen agonistisch-antagonistische Bewegungsfolgen sehr bald. Dabei reichliche, vorwiegend regionäre Mitbewegungen. In den Beinen besteht in den Fußgelenken eine Unfähigkeit zu abwechselnder Beugung und Streckung, eine Art Spasmus tritt interkurrent hinzu. Dagegen ist das Zehenspiel nicht beeinträchtigt. Eigentümlich ist, daß Patient nach einem willkürlichen Händedruck, den er etwas verlangsamt ausübt und löst, die gleiche Bewegung unmittelbar darauf noch einmal unwillkürlich wiederholt.

Psychisch ist er eingeengt, schwerfällig, übermäßig religiös, bietet sonst keinen groben Defekt. Der Zustand hat sich im Laufe von Jahren ganz allmählich fortschreitend entwickelt. Er soll schon im 11. Jahre stumpfer geworden sein und häufig über Kopfschmerzen geklagt haben. Er bekam dann epileptische Anfälle, die mit Bewußtlosigkeit einhergingen. Seit einigen Jahren entwickelte sich der jetzt bestehende Zustand, der ihn berufsunfähig machte. Es wurden außer den epileptischen Anfällen eigentümliche Anfälle von grobem rhythmischen Zittern der Extremitäten, des Rumpfes und des Kopfes ohne Bewußtseinsverlust beobachtet, die ca. eine halbe Stunde anhielten. Einmal wurde Patient vor einem Anfall von Zwangsweinen betroffen. Eine hereditäre Belastung war nicht nachweisbar.

Epikrise:

Die wesentlichen Erscheinungen des Spasmus mobilis und der Athetose lassen den Fall als zum Symptomenkomplex der Athetosis duplex gehörig ansehen. Die Spasmen sind auch hier meist vor-

übergehend und treten vor allem im Geleit von Willkürbewegungen ein, das gleiche gilt von den athetotischen Bewegungen. Merkwürdig sind die Unterschiede der Funktionsstörung in nahe benachbarten Gebieten, wie in den Fußgelenken einerseits — den Zehen andererseits. Störungen der Innervationsbereitschaft finden sich auch hier. Die adiadochokinetischen Störungen sind nur z. T. durch Erlahmen der Innervationsumschaltung, zum anderen Teil durch das Dazwischenkommen mobiler Spasmen bedingt.

Während im Gesicht alle Zeichen der Athetose fehlen, ist hier eine mimische Akinese und Starre dauernd vorhanden, sodaß wir es also mit einer Mischung sonst bei verschiedenen Krankheiten auftretender Syndrome zu tun haben.

Die psychische Veränderung und die Anfälle lassen zunächst an Beziehungen zur genuinen Epilepsie denken, das gilt auch von den paroxysmalen Zitterzuständen, wenngleich bei ihnen das Freibleiben des Bewußtseins und die Form der unwillkürlichen Bewegungen vorwiegend auf eine subkortikale Bedingtheit schließen lassen.

Der Schwerpunkt bei dieser endogenen Erkrankung ist aber doch auf den progredienten dystonischen Symptomenkomplex zu legen, der rein äußerlich viel Gemeinsames mit der Athetosis duplex hat.

Welcher Krankheitsprozeß vorliegt, läßt sich mangels entsprechender Erfahrungen mit Sektionsbefund nicht sagen. Lokalisatorisch ist auf Grund von Analogieschlüssen auf eine Beteiligung des Striatum zu schließen.

Drei Fälle von erworbener progredienter Athetosis duplex sind von Higier (zit. nach Fischer) mitgeteilt worden. Der eine betraf einen im 16. Jahre erkrankten 26jährigen Mann, die beiden anderen ein Brüderpaar, das mit 13 Jahren erkrankte.

Fischer selbst hat den Fall eines 17jährigen Mannes veröffentlicht, der nach 2jähriger Krankheitsdauer starb. Hier waren die Bewegungen grotesk, ähnlich dem Torsionsspasmus. Das Gesicht, die Atmung, die Sprache, das Schlucken wurde beteiligt, zuweilen fixierten sich eigentümliche bizarre Haltungen für einige Zeit.

Es fand sich eine Atrophie, besonders des Globus pallidus, weniger des Putamens und des Thalamus. Mikroskopisch eine körnig-pigmentöse Entartung der Ganglienzellen.

Ob dieser Befund eine besondere Gruppe repräsentiert, zu der vielleicht auch die Fälle Higiers und meine Beobachtung 8 gehören, muß dahin gestellt bleiben. Jedenfalls ist der Fischersche Fall von den letzteren durch den relativ schnellen tötlichen Verlauf ausgezeichnet.

A. Westphal[1]) beschreibt ferner die merkwürdige Kombination einer katatonisch gefärbten Psychose mit einer länger dauernden Episode von Athetosis duplex bei einer 24jährigen Patientin, deren Bewegungen mit dem Torsionsspasmus Ähnlichkeit hatten, wozu sich Erscheinungen von Fixationsrigidität, Nachdauer von Kontraktionen, Beharren in bizarren Stellungen, Auftreten plötzlicher mobiler Spasmen, Zwangslachen, Ausstoßen girrender Laute gesellten. Die psychischen und körperlichen Erscheinungen besserten sich im Laufe von einigen Monaten. Eine ähnliche, aber ebenfalls noch nicht abgeschlossene Beobachtung steht auch uns zur Verfügung. Ihre Zugehörigkeit muß vorläufig in der Schwebe bleiben, zu denken ist vielleicht an eigenartige Äußerungen der Encephalitis epidemica bei besonders disponierten oder auch schizophrenen Persönlichkeiten.

Torsionsspasmus (Ziehen-Oppenheim).

Angesichts einer weitgehenden symptomatologischen Übereinstimmung kann es keinem Zweifel mehr unterliegen, daß das zuerst von Ziehen und dann genauer von Oppenheim beschriebene Krankheitsbild des Torsionsspasmus (Dystonia musculorum deformans) in den gleichen Formenkreis extrapyramidaler Erkrankungen gehört, wie die soeben beschriebenen. Der einzige bisher zur Sektion gekommene — wenn auch in mancher Beziehung nicht ganz reine Fall Thomallas[2]) rechtfertigt mit seinen groben, der Degeneratio lenticularis Wilsons gleichenden Befund diese Anschauung. Mendel[3]) hat kürzlich die bisher veröffentlichten 20 Fälle (inkl. 2 eigenen Beobachtungen) einer vergleichenden Betrachtung unterzogen und ist zu dem Ergebnis gelangt, daß der Torsionsspasmus eine Krankheit eigener Art ist. Die wesentlichen Merkmale sind folgende: Bevorzugung, wenn auch nicht ausschließliches Befallenwerden von Ostjuden, Erkrankung zwischen dem 10. und 20. Jahre, anfänglich stets Progression, dann

[1]) Arch. f. Psych. 1919.
[2]) Ztschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. 1918. XII.
[3]) Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 1919.

Stationärbleiben. Beginn der Funktionsstörung in den Beinen. Wechsel von Hypotonie und spastischen Zuständen, unwillkürliche, athetoide, choreiforme, vor allem torquierende Bewegungen, die besonders lebhaft beim Gang auftreten und den letzteren sehr eigenartig gestalten, während Gesicht und Sprache freibleiben, Lordose der Lendenwirbelsäule.

Die Psyche bleibt normal. Pyramidenbahnsymptome aller Art fehlen — wenigstens in den reinen Fällen. Die Prognose quoad vitam erscheint nicht bedroht, doch ist die Krankheit unheilbar.

Zur Aufstellung einer neuen Krankheit unter diesen Gesichtspunkten fehlt ein wichtiges Erfordernis, der Nachweis eines ihr eigenen pathologisch-anatomischen Prozesses.

Der allein vorliegende Befund Thomallas zeigt die erwähnte nahe Verwandtschaft zur Wilsonschen Krankheit. Es kann andererseits nicht verkannt werden, daß wesentliche Züge des Krankheitsbildes, insbesondere die torquierenden Bewegungen, das starke Hervortreten der letzteren und der mobilen Spasmen beim Gang, die Lordose, die anderen Eigentümlichkeiten der Verteilung auf die verschiedenen Körpergebiete, der Beginn um die Pubertät herum, das Freibleiben der Psyche, auch anderweitig vorkommen, wofür wir bereits Beispiele kennen gelernt haben. Es ist daher auch hier mit Übergängen in andere Formen zu rechnen, sowie damit, daß zufällige Lokalisationen ganz andersartiger Krankheiten des Gehirns ähnliche Symptomenkomplexe hervorrufen können. Die vergleichende Betrachtung gestattet uns, aus den in diesem Teil wiedergegebenen Beobachtungen einen zweiten Symptomenkomplex, das

II.
spastisch-athetotische Syndrom

abzuleiten.

Die Spasmen, die im Vordergrund dieses Syndroms stehen, unterscheiden sich von der Rigidität des hypertonisch-akinetischen Syndroms (Parkinson-Wilson) wesentlich. Während wir bei letzteren eine Art gleichmäßigen wächsernen Widerstandes finden, bei welchem Schwankungen in der Intensität zu verschiedenen Zeiten nicht erheblich sind, während ferner dabei die Willkürbewegung, z. B. der Gang, keinen Einfluß auf Vermehrung oder Verminderung der Hypertonie ausüben, während sich schließlich u. U. auch Dauerkontrakturen und Paresen eigenartiger Verteilung feststellen lassen, haben wir hier das entgegengesetzte Verhalten.

Die spastische Anspannung ist, wenngleich auch hier Agonisten und Antagonisten gleichzeitig betroffen sind, krampfhafter, trägt vielmehr das Gepräge einer temporären Kontraktur, die oft der passiven Überwindung einen unüberwindlichen Widerstand entgegensetzt.

Dafür ist der spastische Zustand im allgemeinen kein dauernder, er wird von Erschlaffungen der beteiligten Muskulatur abgelöst, verschwindet oft in der Ruhe ganz, um bei Willkürbewegungen, besonders beim Gehen, sich sofort bemerkbar zu machen, kann auch nach längerem Bestehen zeitweise ganz schwinden, kurz, er trägt meist das Gepräge, das ihm die Bezeichnung des „Spasmus mobilis" eingetragen hat.

Die unwillkürlichen Bewegungen, die sich mit diesem Syndrom verbinden, haben ganz überwiegend und manchmal ausschließlich den Charakter der Athetose. Diese Bewegungsstörung ist durch fließende Übergänge mit dem Spasmus mobilis verbunden. Bei beiden kontrahieren sich Muskelgruppen, ohne daß ihre Antagonisten nach dem Sherringtonschen Gesetz erschlaffen. Kontrahieren sich Agonisten und Antagonisten gleichzeitig und hat diese Kontraktion eine längere Nachdauer, so resultiert die krampfhafte Fixierung des betreffenden Gliedes in einer bestimmten Stellung, die durch ein gewisses Übergewicht der einen oder anderen Gruppe (die sich aber auch das Gleichgewicht halten können) bestimmt wird: wir erhalten den Spasmus mobilis. Geht abwechselnd bald der einen, bald der anderen Gruppe der stärkere Impuls zu, so führt das zu einer langsam ablaufenden Bewegung (bald in dem einen, bald im entgegengestzten Sinne), worin das Wesen der Athetose zu sehen ist. Auch die athetotischen Bewegungen haben verschiedene Lokalisationen. Bei den kindlichen angeborenen Formen der Athetosis duplex sind vor allem die peripheren Extremitätenteile, die Finger und eventuell die Zehen betroffen, bei vielen Fällen späterer Altersstufen scheinen die proximalen Muskelgebiete sich stärker zu beteiligen, in manchen dominieren die Bewegungen der Rumpfmuskeln, wie wir es besonders beim Torsionsspasmus kennen gelernt haben. Bei dieser Krankheit wird die Gesichtsmuskulatur meist verschont, während bei der Athetosis duplex oft ein lebhaftes athetotisches Grimassieren besteht. In nicht wenigen Fällen kommen neben den athetotischen choreatische oder Übergangsformen vor, von denen sich nicht immer sagen läßt, ob man sie zu dem choreatischen oder dem athetotischen Typus rechnen soll. Gerade diese Übergangsformen erweisen die genetische Verwandtschaft beider

und nur der Umstand, daß der Begriff der Athetose nach Lokalisation und Aufeinanderfolge der Bewegungsphasen m. E. von Lewandowski[1]) zu eng gefaßt ist, läßt diesen Autor mit Entschiedenheit für eine völlige Wesensverschiedenheit beider Formen eintreten. Dabei soll nicht bestritten werden, daß die an den Enden der Reihe stehenden Formen nicht verwechselt werden können.

Treten zu dem hypertonisch-akinetischen Syndrom unwillkürliche Bewegungen, so bestehen diese im allgemeinen in dem charakteristischen rhythmischen Tremor, nicht dagegen — abgesehen von seltenen Ausnahmen — in Athetose, und umgekehrt findet sich die Athetose nicht mit der charakteristischen Rigidität des erstgenannten Syndroms vergesellschaftet. Kombinationen sind wohl möglich, wie Beobachtung 8 zeigt, gehören aber sicher zu den großen Seltenheiten. Dennoch weisen die beiden Syndrome auch wieder manche Übereinstimmung auf, die ihre Zusammengehörigkeit unter gewissen Gesichtspunkten erkennen läßt. Denn auch bei dem spastisch-athetotischen Syndrom finden wir Störungen der Innervationsbereitschaft, das verspätete Anklingen und die krampfhafte Nachdauer der Innervation, das gelegentliche Erstarren in unbequemen, selbst bizarren Haltungen, die Störung agonistisch-antagonistischer Bewegungsfolgen (Adiadochokinesis), Symptome, die allerdings bei äußerer Ähnlichkeit nicht immer wesensgleich zu sein brauchen.

Paresen finden sich dagegen hier im Gegensatz zu den Wilson-Parkinsonschen Gruppen in unkomplizierten Fällen wohl nicht. Im allgemeinen erhellt aus der Gegenüberstellung, daß die beiden Syndrome nicht nur vielfach der Ausdruck verschiedener Krankheiten sind, sondern auch in symptomatologischer Beziehung so charakteristische Unterschiede aufweisen, daß sie — wenigstens zunächst — eine gesonderte Betrachtung verdienen.

III.
Das choreatische Syndrom.

Das gilt im gleichen Maße von dem dritten Syndrom, dem choreatischen, das uns bekanntlich in zwei Haupttypen begegnet, deren einer durch blitzartig ablaufende, daher mehr schleudernde Spontanbewegungen gekennzeichnet ist, während die des anderen einen langsamen, torquierenden, mehr tonischen Charakter tragen. Als Repräsentant der ersteren Form kann die Chorea minor, als der der letzteren die Huntingtonsche Krankheit gelten.

---

[1]) Handbuch von Lewandowski, Zentrale Bewegungsstörungen.

An der Berechtigung, dieses Syndrom auf eine Erkrankung des gleichen Organs bezw. Organsystems zurückzuführen, in dessen Funktionsstörung auch die Bedingungen für die beiden erstgenannten Symptomenkomplexe liegen, kann nach neueren Untersuchungen (Pierre Marie und Lhermitte[1]), Jelgersma[2]), Alzheimer[3]), Kleist[4]) u. a.) kein Zweifel mehr bestehen. Alzheimer fand bei der Huntingtonschen Chorea starke degenerative Veränderungen im Striatum und in der Regio subthalamica, leichtere im Thalamus, Pons und in anderen Teilen des Zentralnervensystems, als Ausdruck der progressiven Demenz degenerative Veränderungen in der Rinde. Eine ähnliche Lokalisation besaßen auch die Veränderungen bei infektiösen Formen der Chorea.

C. Vogt hat als Status fibrosus eine Erkrankung des Striatums bezeichnet, welche zu einer elektiven Nekrose der Ganglienzellen und feinsten Nervenfasern und dadurch zu einem starken Zusammenrücken der erhalten gebliebenen groben Markfasern führt. Die diesen Veränderungen entsprechende klinische Erkrankung sieht sie in einer langsam fortschreitenden doppelseitigen Chorea ohne psychische Störungen. Bei der Huntingtonschen Form finden sich nach C. und O. Vogt die gleichen Striatumveränderungen mit der Großhirnerkrankung vergesellschaftet.

Die beiden genannten Unterformen der choreatischen Spontanbewegung sind wohl in ihrem Wesen nicht verschieden. Zum Unterschied von der echten Athetose handelt es sich hier um eine unwillkürliche Innervierung von Agonisten mit verschiedenen Konstellationen ihrer Synergisten ohne gleichzeitige Beteiligung der Antagonisten (wozu bei der Chorea in den typischen Fällen noch die regellosere Verteilung und der stete Wechsel der beteiligten Muskelgebiete kommt).

Ob aber die choreatische Bewegung schneller oder langsamer abläuft, hängt m. E. vorwiegend von dem durchschnittlichen Tonus der Muskulatur ab. Die raschen, schleudernden Bewegungen der Chorea minor finden wir gewöhnlich mit einer Hypotonie vergesellschaftet, die langsameren gewundenen der Huntingtonschen Chorea nicht. Die Auswirkung der choreatischen Impulse muß aber naturgemäß verschieden ausfallen, je nach den Widerständen, die sie finden.

---

[1]) Annales de méd. I. 1914.
[2]) 80. Versammlung deutscher Naturforscher und Ärzte.
[3]) Neurol. Zentralbl. 1911.
[4]) Dasselbe 1912.

Rigidität ist daher mit Chorea überhaupt nicht vereinbar. Allerdings werden Spontanbewegungen auch bei den schwersten Formen der Erschlaffung wieder aus später zu erörternden Gründen vermißt. Es soll damit nicht gesagt sein, daß dadurch die Unterschiede der choreatischen Bewegungsformen ausschließlich bestimmt seien, zweifellos wird z. B. die Kompliziertheit der Bewegungen, die bei den langsam torquierenden Formen durchschnittlich größer ist, mitbestimmt durch die Zahl der gleichzeitig oder sukzessiv von den Impulsen betroffenen Muskeln, ferner durch die Art, wie sich die unwillkürlichen Impulse einer Beeinflussung durch die Willkür zugänglich oder unzugänglich erweisen.

Um nun auf die Unterschiede des choreatischen Gesamtsyndroms gegenüber den beiden zuerst behandelten zurückzukommen, so unterscheidet es von dem hypertonisch-akinetischen das Verhalten des Muskeltonus, das in dem Fehlen aller Rigiditätssymptome, unter Umständen sogar in der Entwickelung einer ausgesprochenen Hypotonie seinen Ausdruck findet. Wie fremd sie sich gegenüberstehen, ergibt sich daraus, daß hier auch keine Übergangsformen vorkommen, selbst die sukzessive Entwickelung des einen aus dem andern Syndrom wenigstens bei den mehr systematischen Erkrankungen des Striatum und seiner Verbindungen nicht zur Beobachtung gelangt.

Mancherlei andere Unterschiede, die z. T. mit dem oben erwähnten zusammenhängen, gesellen sich hinzu. Wir vermissen die Erscheinungen des Erstarrens in gewissen Haltungen, auch Störungen der Bewegungsfolgen, soweit sie nicht durch die choreatischen Zwischenimpulse bedingt werden. Ebensowenig ist dieses Syndrom mit dem spastisch-athetotischen zu verwechseln, wenngleich — wie wir gesehen hatten — Übergangsformen der choreatischen und athetotischen Spontanbewegungen vorkommen. Alles das begründet m. E. die Notwendigkeit, hier ein drittes Syndrom der Erkrankung des extrapyramidalen Koordinationssystems abzugrenzen.

Dabei soll aber nicht unerwähnt bleiben, daß ein näheres Zusehen auch hier wieder Gemeinsames aufdeckt.

So treffen wir bei Choreatischen nicht selten auch ein erschwertes Ingangkommen gewollter Innervationen an, auf der anderen Seite die Nachdauer irgendwie entstandener Innervationen. Mit dem athetotischen ist dem choreatischen Syndrom die Neigung zu Mitbewegungen gemeinsam. Die gelegentlich zu beobachtenden akinetischen Symptome bei der Chorea sind aber zweifellos anders

zu beurteilen als die mit Starre verknüpfte Bewegungsarmut der Wilsonschen Krankheit.

Myoklonie.

Anhangsweise sei hier eine mit der choreatischen zwar verwandte, aber in den typischen Fällen doch deutlich unterscheidbare Zuckungsform, die myoklonische, erwähnt, die zuerst (1881) von Friedreich beschrieben wurde. Es handelt sich um kurze, blitzartige Zuckungen einzelner Muskeln des Stammes und der Extremitäten, die eben darum, weil sie nicht die Synergisten in mannigfacher Auswahl, wie die choreatischen es tun, beteiligen, nur einen geringen oder keinen Bewegungseffekt verursachen. Die Zahl ist in der Zeiteinheit sehr verschieden, es kommen 10, 40, 50 Zuckungen pro Minute vor, Aufregungen verstärken sie, eine Rhythmik ist nicht nachweisbar. Bisweilen zucken entfernte Muskeln gleichzeitig, manchmal pflanzen sich die Zuckungen von einem Muskel auf den benachbarten fort. Es kommt auch vor, daß nicht die Muskeln als ganzes, sondern einzelne Muskelteile oder -Bündel in die gleiche Unruhe geraten. Prädilektionsmuskeln sind Bizeps, Supinator longus, Cucullaris, Quadrizeps, Semitendinosus, Bauchmuskeln, Zwerchfell. Über die Lokalisation der myoklonischen Zuckungen ist man bis in die neuere Zeit im Unklaren gewesen, vielfach ist ihre spinale, von anderer Seite ihre kortikale, Bedingtheit angenommen worden. Es scheint mir aber nicht zweifellhaft, daß sie eine nahe lokalisatorische Verwandtschaft mit der Chorea besitzen und auch zu dem Formenkreis der Erkrankung des extrapyramidalen Systems gehören. Einen Hinweis darauf könnte schon der Umstand geben, daß ähnliche Einzelzuckungen innerhalb der choreatischen Unruhe nicht selten vorkommen. Dann aber finden wir in den seltenen Fällen der von Unverricht[1]) und Lundborg[2]) beschriebenen Myoklonus-Epilepsie eine familiär-heriditäre Erkrankung, die mannigfache Beziehungen zur Huntingtonschen Chorea aufweist — wenn sie auch nicht, wie F. Schultze, Böttiger, Moebius annehmen, damit zu identifizieren ist. Schließlich ist der Zusammenhang mit den choreatischen Bewegungen durch allerlei Übergänge der verschiedenen Bewegungsformen bei der Encephalitis epidemica in seiner Wahrscheinlichkeit noch wesentlich erhöht worden (s. u.).

---

[1]) Archiv f. Psychiatrie 16, Deutsche Ztschr. f. Nervenh. VII.
[2]) Lundborg, Die progressive Myclonus-Epilepsie. 1903.

Zweiter Teil

Erkrankungen verschiedener Art mit mehr zufälligem Sitz in den basalen Ganglien und ihren Verbindungen.

Wir kommen jetzt dazu, die Nutzanwendung der bisher gemachten Erfahrungen für die allgemeine neurologische Diagnostik zu ziehen.

Arteriosklerose und senile Demenz.

Die Arteriosklerose des Zentralnervensystems führt mit einer gewissen Vorliebe auch zu Erkrankungen der subkortikalen Regionen, welche die extrapyramidalen Bahnen und Zentren in Mitleidenschaft ziehen, und es können sich die entsprechenden Syndrome entweder apoplektisch, gewöhnlich nach Rückbildung anfänglicher Lähmungserscheinungen entwickeln (posthemiplegische Bewegungsstörungen), oder es kommt zu chronisch progredienten Erkrankungen, denen diffuse Gewebsschädigungen arteriosklerotischer Art entsprechen. Auch die senilen Veränderungen, die im allgemeinen eine diffuse Verbreitung haben, können gelegentlich — vergleichbar der Lissauerschen Paralyse — an bestimmten Stellen eine stärkere Intensität erreichen, was sich klinisch in mehr oder minder ausgesprochenen Herdsymptomen dartut. Die Differentialdiagnose zwischen diesen Formen dürfte oft auf erhebliche Schwierigkeiten stoßen. Hier, wo es nur darauf ankommt, vom lokalisatorischen Standpunkte das Auftreten der verschiedenen extrapyramidalen Syndrome bei diesen Erkrankungen zu würdigen, kann Arteriosklerose und senile Veränderung gemeinsam behandelt werden.

Die eigenartigen Bewegungsstörungen und Rigiditäten, vor allem die Störung des Ganges, der Körperhaltung, die Erschwerung des Überganges aus der einen Körperhaltung in die andere, manche Sprachstörungen, die wir bei Arteriosklerotikern und senil Dementen antreffen, allein oder gepaart mit Lähmungserscheinungen im Gebiet der großen Projektionsbahnen, werden uns erst durch die Kenntnis der extrapyramidalen Syndrome verständlich. Dafür spricht nicht

nur die äußere Ähnlichkeit solcher Symptomenkomplexe mit der Paralysis agitans, sondern auch die gleichmäßige Muskelrigidität und u. U. ein der Paralysis agitans ähnliches Zittern.

Nicht selten wird das vollständige Bild der Paralysis agitans auf diese Weise hervorgerufen, das symptomatologisch von der Parkinsonschen Krankheit nicht zu unterscheiden ist, wenn nicht durch anderweitige Begleiterscheinungen der zerebralen Arteriosklerose oder durch die akute oder schubweise Entwickelung des Leidens im Anschluß an apoplektische Insulte.

Befunde in den Stammganglien (z. B. Etat criblé) haben wir ja schon früher oft in solchen und ähnlichen Fällen erhoben, ohne den Zusammenhang mit den klinischen Symptomen würdigen zu können.

Vor einigen Jahren hat Förster (l. c.) unter der Bezeichnung der arterisklerotischen Muskelstarre ein Krankheitsbild beschrieben, bei welchem das hypertonisch-akinetische Syndrom, wie es eben geschildert wurde, ganz im Vordergrund der Erscheinungen steht. Gewöhnlich erreichte dabei die Rigidität sehr hohe Grade und es machte sich besonders deutlich die Neigung der Muskulatur geltend, bei aktiver und passiver Annäherung in eine Kontraktur zu geraten, welche einerseits die betreffende Stellung eine zeitlang kataleptisch fixierte, andererseits raschere Bewegungsfolgen verhinderte. Die Ähnlichkeit der Krankheitsbilder mit der Paralysis agitans wird im übrigen betont, aber die übrigen Herdsymptome und die progressive Demenz lassen auf eine allgemeine Arteriosklerose des Zentralnervensystems schließen. Die Entwickelung war teils apoplektisch-schubweis, teils langsam progredient. Die Sektion ergab eine diffuse Arteriosklerose, mehrmals Herde in den Stirnhirn-, Brücken- und Kleinhirnbahnen, auf welche Förster auch das vorherrschende Krankheitsbild bezieht.

9. Beobachtung. (B. K.) In einem meiner Fälle, der einen 47jährigen Mann betraf, entwickelte sich unter einleitenden epileptischen Anfällen und unter plötzlichem, aber z. T. vorübergehendem Verlust der Fähigkeit zu schreiben und zu rechnen, das Bild einer ungleichmäßigen „lacunären" Demenz, die im Laufe der 3jährigen Beobachtung ohne weitere Insulte ganz langsame Fortschritte machte. Pat. alterte im ganzen stark, ohne daß eine fühlbare periphere Sklerose vorhanden war. Zugleich bildete sich eine steife Haltung, eine gleichmäßige Rigidität der Muskulatur, besonders an den unteren Extremitäten aus. Alle Bewegungen wurden langsam und schwerfällig, der Gang schlürfend mit kleinen Schritten, er konnte sich schließlich nicht mehr allein aus dem Sitzen aufrichten und hinsetzen. Die Sprache wurde undeutlich, verwaschen, zuweilen trat Zwangslachen und Zwangsweinen auf. Erst in späteren Stadien trat rechts Fußklonus und eine Andeutung zu Babinski auf.

Die Differentialdiagnose schwankte ursprünglich zwischen Alzheimerscher Krankheit und einem arteriosklerotischen, aber zu mehr diffusen als gröberen nekrotischen Herden führenden Prozeß. Die Art der Demenz und der akute Beginn mit gröberen Herdsymptomen sprach mehr für das letztere. Jedenfalls ist hier eine wesentliche Lokalisation des Krankheitsvorganges im extrapyramidalen Gebiet zu suchen, wenn auch im Laufe der Zeit die Pyramidenbahn sich in leichtem Grade beteiligte.

Es ist von vornherein zu erwarten, daß je nach dem Sitz der Krankheitsherde auch die anderen Syndrome extrapyramidaler Läsion hervorgerufen werden können. Die praktische Erfahrung bestätigt diese Annahme, wofür ich einige Beispiele folgen lassen möchte.

a) Pseudoskleroseartiges Bild durch Blutungen bezw. Erweichungen und diffuse Veränderung im Hirnstamm, Haubengegend, Linsenkern.

10. Beobachtung. (M. K.) A. P., Kaufmannsfrau, geb. 1870, 1. Aufnahme 15. 10. 1918, 2. Aufnahme 16. 4. 1919.

Vorgeschichte: Familienanamnese o. B. Früher gesund, tüchtig, aber etwas nervös, reizbar und in den letzten Jahren mißtrauisch. Seit 2 Jahren kränkelte sie, klagte oft über Kopf- und Nervenschmerzen, wurde unsicher beim Gehen (Schwindelanfälle?), fiel öfter hin, klagte über Schwere bald der einen, bald der anderen Extremität. Keine Insulte. Seit Anfang 1918 allmählich Zunahme des Torkelns beim Gehen, Entwickelung eines Schüttelns des ganzen Körpers, die Sprache wurde undeutlich, in den Händen bestanden zuweilen Parästhesien, der Charakter veränderte sich im Sinne einer erhöhten Reizbarkeit. Unverträglichkeit, Stimmungslabilität. Sie weinte viel, fühlte sich ausgelacht, äußerte Eifersuchtsideen.

Befund im Oktober 1918. Abgemagert, vorzeitig gealtert, innere Organe o. B. Etwas erhöhter Blutdruck, keine peripherische Sklerose. Hirnnerven o. B. Kopf und Hände (r > l) befinden sich meist in einem rhythmischen, grobschlägigen Tremor, der vorübergehend unterdrückt werden kann. Muskulatur dürftig. Keine ausgesprochenen Hypertonien, keine Paresen, keine Reflexdifferenzen, Patellarreflexe lebhaft. Kein Babinski. Sensibilität o. B. Sprache mühsam, etwas verwaschen. Häufiges explosives und anhaltendes Lachen und Weinen. Gang unsicher, leicht vornübergebeugte Haltung, Neigung zu Propulsion.

Psychisch: Häufiger Stimmungswechsel, Beeinflußbarkeit, kein Interesse an der Umgebung, keine Anhänglichkeit an die Angehörigen. Oft euphorisch ohne adäquates Krankheitsgefühl. Eine Intelligenzprüfung ergibt mittelmäßige Leistungen.

Juli 1919. Die durch den groben Wackeltremor bedingte allgemeine Hilflosigkeit hat zugenommen. Pat. kann nicht mehr allein aufstehen und gehen. Der Tremor beteiligt im Gesicht vorwiegend die Kaumuskulatur, zuweilen auch das Mundfazialisgebiet, der Kopf liegt auf seiner Unterlage

meist ruhig, beim Versuch, ihn zu heben, stellt sich sogleich grobes Wackeln im Sinne eines Kopfschüttelns ein. Der Frontalis ist etwas hochgezogen, die Augen dadurch weit geöffnet. Gesichtsausdruck während der Unteruchung in einem Lächeln erstarrt, sonst aber nicht eigentlich starr. Mimische Bewegungen etwas verlangsamt, aber nicht eingeschränkt. Zunge zuweilen etwas nach links, frei bewegt. Sprache bradylalisch, mühsam, Silben auseinandergezogen, skandierend entsprechend den Phasen des Tremors, etwas verwaschene Artikulation. Die Stimme schnappt leicht in eine hohe Tonlage über, die dann monoton festgehalten wird, während die Stimmstärke manchmal gellend laut, manchmal zu einer Art Heulen ausartet, besonders dann, wenn das häufige Zwangslachen und Zwangsweinen hineinspielt. Kauen wegen des Tremors ausgeschlossen, verschluckt sich häufig. Im rechten Arm leichte Beugekontraktur, diffuse leichte Parese; im Ellbogen gleichmäßige Hypertonie, distal hypotonisch, Armreflexe r = l. Tremor r > l, vorwiegend von dem gleichmäßigen Rhythmus der Paralysis agitans, aber von größerer Schwingungsweite, oft in grobes Schlagen ausartend. In der Ruhe schwingen besonders die Finger im Sinne der Adduktion und Abduktion, zuweilen auch im Sinne der Beugung und Streckung, bei freigehaltenem Arme schwingt auch das Handgelenk mit. Bei Kraftanstrengung in dieser Hand läßt der Tremor vorübergehend nach, um aber dafür desto lebhafter in anderen Gegenden, der anderen Hand, dem rechten Fuß, dem Kopf, aufzutreten. Auch während einer Zielbewegung läßt der Tremor nach, um nach Erreichen der neuen Ruhestellung der Hand wieder in verstärktem Maße einzusetzen. Im linken Arm besteht keine Hypertonie, deutliche Schlaffheit in Hand- und den Fingergelenken. Bewegungsfolgen in letzteren sind nur in ganz langsamem Tempo möglich, im übrigen durch den Tremor beeinträchtigt. Im rechten Bein gleichmäßige Hypertonie (ohne Reflexsteigerung), zuweilen rhythmischer Tremor des Fußes. Die leicht auslösbaren Affekte steigern den Tremor allerorts außerordentlich, sodaß der ganze Körper in schwerster Weise erschüttert ist. Im Rumpf keine Steifigkeit. Gang: grobes Taumeln, wobei auch der Wackeltremor die Unsicherheit verstärkt.

P s y c h i s c h: Stark absorbiert durch die Bewegungsunruhe, die explosiven anhaltenden Zwangseffekte, die allgemeine Hilflosigkeit. Die Prüfung läßt sie weniger defekt erscheinen als man vermuten möchte. Sie ist annähernd orientiert, Kenntnisse, Rechenvermögen sind gering, aber nicht grob defekt. Keine gröberen Gedächtnislücken, einzelne Proben ganz guter Merkfähigkeit. Immerhin oft unangemessen euphorisch, und ganz auf vegetative Bedürfnisse eingeengt.

Im weiteren Verlauf zunehmende Hinfälligkeit, es wird auch im linken Arm eine leichte Hypertonie bemerkbar, besonders in den Streckern. Der Tremor des rechten Fußes nimmt zu und beteiligt manchmal das ganze Bein. Nahrungsaufnahme aufs äußerste erschwert. Exitus am 16. 12. 1919.

O b d u k t i o n (Herr Dr. S p a t z): Bei der Herausnahme des Gehirns wölbt sich zwischen den Hirnschenkeln eine schwärzliche, einem älteren Blutcoagulum entsprechende, von der Pia überzogene Masse vor. Frontalschnitte durch den Stamm ergeben eine walzenförmige Blutung sichtlich verschiedenen Alters, welche distal in der rechten Brückenhaube beginnt und proximalwärts die Mittellinie überschreitend in die linke Mittelhirn-

haube hineinreicht, während der Fuß anscheinend intakt ist. Der linke nucleus ruber ist anscheinend in großem Umfange zerstört. Weiter proximalwärts findet sich links eine spaltförmige Erweichung zwischen globus pallidus und Putamen des linken Linsenkerns, die anscheinend mit dem erstgenannten Herde in Verbindung steht. Außer einer mäßigen Arteriosklerose der basalen Gefäße finden sich im übrigen keine Veränderungen.

Mikroskopisch (Dr. Creutzfeldt) ist stellenweise eine bereits weitgehende Organisierung im Bereich der haemorrhagischen Erweichung erkennbar neben frischeren Blutungen und entsprechenden Reaktionen des Gewebes. Im linken Linsenkern handelt es sich um ausgedehnte Nekrose mit starker Gliawucherung.

Epikrise:

Trotz des vorgerückten Alters war ich mit Rücksicht auf die allmähliche Entwickelung des Leidens ohne gröbere Insulte, den Tremor, der zwar in der rhythmischen Form der Schwingungen der Paralysis agitans glich, aber in der Extensität und Intensität weit darüber hinausging, ferner im Hinblick auf die allmähliche Ausbildung von hypertonischen Zuständen an den Extremitäten, die Beteiligung zerebellarer Bahnen, schließlich die eigenartige psychische Veränderung geneigt, an eine, in das Gebiet der Pseudosklerose gehörige Erkrankung zu denken. Die arteriosklerotische Natur derselben überraschte daher. Es ist daraus zu lernen, daß der langsam progrediente Verlauf eines Leidens ohne schubweise Änderungen des Bildes, ja ohne alle Insulterscheinungen der Annahme einer Arteriosklerose nicht zwingend entgegensteht. Die Zurückführung der klinischen Symptome auf die anatomische Ausbreitung der Affektion ist angesichts des Umfanges der letzteren im einzelnen nicht restlos möglich. Jedenfalls ist aber das extrapyramidale System an verschiedenen Orten, Linsenkern, Haubengegend, roter Kern, Monakow'sche Bahn in Mitleidenschaft gezogen und im groben daraus das klinische Bild, soweit es uns hier vorwiegend interessiert, zu verstehen.

11. Beobachtung. (B. K.) Thalamussyndrom. J. H., Tischlermeister, 50 Jahre. 6.—10. November 1917.

Vorgeschichte: Früher vollkommen gesund. Keinerlei Exzesse. Keine Lues. Im April 1917 plötzlich Schmerzen in den linken Extremitäten ohne Lähmung, ohne Bewegungsstörungen. Die Schmerzen zeigten weiterhin intermittierenden Charakter. Pat. mußte seine Arbeit schließlich deswegen einstellen. Er wurde verstimmt, ermüdbar, langsam, schläfrig des Tags, nachts oft schlaflos. Klagte über Kopfschmerzen, Gefühllosigkeit der linken Hand, Unvermögen etwas in derselben zu halten, trotz erhaltener Beweglichkeit.

Befund: Vorzeitig gealtert. Große allgemeine Schwerfälligkeit. Herzhypertrophie, periphere Arteriosklerose.

Grobe Kraft der linken Extremitäten leicht herabgesetzt, besonders ist der Händedruck links schwach. Ausgesprochen gleichmäßige Hypertonie der linken Extremität. Ataxie und leichte Reflexsteigerung links. Kein Babinski. Grobschlägiger, rhythmischer Tremor links, ganz vom Charakter der Paralysis agitans, bei willkürlichen Bewegungen nachlassend. Feinere Fingerbewegungen links erschwert. Alle Bewegungen sehr langsam. Mimik schwerfällig. Die linke Körperhälfte ist leicht hypästhetisch. Pat. klagt viel über Schmerzen, z. Zt. besonders im linken Arm. Beim Gehen Neigung zu Propulsion. Wassermann negativ. Spinalpunktat o. B.

Epikrise:

Die psychischen Veränderungen, die hier für eine beginnende arterioskerotische Hirnerkrankung bis zu einem gewissen Grade kennzeichnend sind, lassen zwar auf diffuse feinere Veränderungen schließen, der im Vordergrund stehende Symptomenkomplex ist aber wohl durch einen einheitlichen Krankheitsherd zu erklären. Die subjektiven und objektiven Sensibilitätsstörungen, in deren Geleit eine Ataxie auftritt, lassen auf eine Läsion der Schleifenbahn, die Hypertonie, die Innervationsstörungen, der Tremor von der Art der Paralysis agitans auf eine solche des extrapyramidalen Systems schließen. Das gleichzeitige Betroffensein beider ist im Bereich des Thalamus opticus möglich, und es ist in der Tat ein ähnlicher Symptomenkomplex als Thalamussyndrom (Déjerine-Roussy) beschrieben worden. Indessen könnte auch ein etwas mehr kaudalwärts gelegener Herd im Mittelhirn die gleichen klinischen Erscheinungen zeitigen.

c) Chorea senilis bezw. arteriosclerotica.

Eine Störung verwandter Lokalisation ist auch in den Fällen des späteren Alters (Chorea senilis) zu sehen, welche ebenfalls sowohl den Veränderungen der senilen Rückbildung, wie der Arteriosklerose, ihre Entstehung verdanken können.

12. Beobachtung. (B. K.) Christiane Kl., 75 J., Gutsbesitzerswitwe. 11.—19. 2. 1909.

Vorgeschichte: War bis zur Erkrankung geistig und körperlich rüstig. November 1908 fiel sie einige Treppenstufen herunter, war nicht bewußtlos. Einige Tage darnach stellten sich allmählich zunehmende Zuckungen der linken Extremitäten ein, die sich dann auch auf den Kopf erstreckten. Pat. klagte über Schmerzen in der linken Körperhälfte. Schwindel- bezw. Ohnmachtsanfälle kamen nicht vor.

Befund: Arterien geschlängelt, nicht fühlbar verhärtet. In den linken Extremitäten typische lebhafte choreatische Unruhe. Die Bewegungen sind von ruckweisem, ausfahrendem, ganz unkoordiniertem Charakter. Im Gesicht sind sie doppelseitig mit Bevorzugung der linken Seite, oft entsteht

das charakteristische Schnalzen, Schmatzen. Die Sprache ist undeutlich, häufig absetzend, leicht skandierend, mangelhaft artikuliert.

In den rechten Extremitäten sind nur schwache Andeutungen von Bewegungsunruhe, Kopf und Oberkörper wird unruhig hin und hergeworfen. Grobe Kraft — in günstigem Augenblick geprüft — nirgends herabgesetzt. Neigung zu Mitbewegungen links, daselbst Hypotonie. Reflexe etwas abgeschwächt. r = l. Gelegentlich Nachdauer der Reflexzuckung und choreatische Wiederholung derselben. Babinski rechts, links zweifelhaft. Sensibilität o. B.

Psychisch ganz attent, gut orientiert. Klagt nicht über die Unruhe.

Verlauf: Die Bewegungen schwanken in der Intensität, sind von psychischen Einwirkungen abhängig, sistieren anfangs im Schlaf, später nicht mehr. Die Chorea nimmt zu. Es kommen psychische Veränderungen hinzu in Gestalt von Angst, reizbarer Stimmung, allgemeiner Unruhe. Einzelne ängstliche Wahnvorstellungen, die festgehalten werden. Unter Erscheinungen von Herzschwäche Exitus.

Obduktion: Gehirngewicht 1210 g. Sehr starke Arteriosklerose der basalen Arterien, die Windungen erscheinen verschmälert, besonders im Stirnhirn. Die Ventrikel sind leicht erweitert. Auf Schnitten durch das Gehirn zeigt sich ein kleiner Erweichungsherd im linken Linsenkern, der bis an die innere Kapsel reicht. Der rechte Thalamus erscheint gegenüber dem linken verkleinert. Ein mikroskopischer Untersuchungsbefund liegt nicht vor.

Epikrise:

Der linksseitige Linsenkernherd kann für die Chorea nicht in Anspruch genommen werden, da er gleichseitig mit der letzteren ist, während die extrapyramidalen Bahnen eine Kreuzung erfahren. Bemerkenswert ist dagegen die rechtsseitige Thalamusaffektion, wenn auch ihr offenbar mehr chronischer Charakter nicht recht zu der akuten Entwickelung der Krankheit stimmen will. Sensibilitätsstörungen und Hypotonie könnten ebenfalls mit dem Thalamus in Beziehung gebracht werden. Das Fehlen der mikroskopischen Befunde läßt aber keine sichere Deutung der Sachlage zu. Der rechtsseitige Babinskische Reflex ist mit dem linksseitigen, auf die innere Kapsel übergreifenden Herd erklärt.

Häufig sind Beobachtungen, in denen sich zunächst apoplektische Lähmungserscheinungen einstellen, mit deren Rückbildung allmählich die extrapyramidalen Syndrome hervortreten: ein charakteristisches Zittern, eine choreatische oder athetoseähnliche Bewegungsstörung, das halbseitige Bild der Parkinsonschen Starre. Eine Rückbildung der anfänglichen Pyramidenläsion ist die Voraussetzung für das Hervortreten der genannten Syndrome. Die „postapoplektischen" Bewegungsstörungen vertragen sich weder mit einer schlaffen Lähmung noch mit ausgesprochenen Spasmen. Eine bestehende Chorea schwindet nach einer Apoplexie auf der betreffenden Seite.

Multiple Sklerose.

Auf den klinischen Ausdruck der Beteiligung der Stammganglien an dem Krankheitsprozeß ist bisher wenig geachtet worden. Einzelne sklerotische Herde in diesem Hirngebiet sind bei der Obduktion häufig anzutreffen, sie brauchen wohl symptomatologisch keine Besonderheiten zu bedingen. Es gibt aber auch Fälle, bei denen sich hier die Plaques mit besonderer Vorliebe ansiedeln. Dann können die extrapyramidalen Syndrome unter anderen charakteristischen Symptomen des Leidens wohl erkannt werden.

Bei einer 36jährigen Frau meiner Beobachtung entwickelte sich, nachdem sie einige Schübe von Schwäche, Zittern, Gefühllosigkeit in den Extremitäten gut überstanden hatte, ein sehr schweres Krankheitsbild. Es bestand vorzugsweise in einer Hypertonie aller Extremitäten mit Bevorzugung der linken Seite. In den Beinen kam es ziemlich rasch zu schweren Beugekontrakturen in den Knie- und Hüftgelenken, es entwickelten sich ausgesprochen pseudo-bulbäre Erscheinungen: Erschwerung der Sprache, des Schluckens, Zwangslachen und -weinen. Mit der Rigidität gingen zwar die deutlichen Erscheinungen der Pyramidenbahnläsion (Babinski, Fußklonus) einher, dennoch war mit Rücksicht auf die gleichmäßige, Agonisten und Antagonisten betreffende Hypertonie und auf die Art der Kontrakturen anzunehmen, daß nicht der ganze Komplex auf die — schon früher vorhandene — Pyramidenläsion zurückzuführen sei, sondern daß wir es mit einer Kombination der letzteren mit dem extrapyramidalen Syndrom zu tun hätten. Auch die pseudobulbären Symptome konnten für eine solche Lokalisation sprechen. Bei der Obduktion fand sich eine ungewöhnlich starke Durchsetzung des Striatums und des Thalamus mit sklerotischen Herden.

Oppenheim weist in seinem Lehrbuch auf das Zusammenvorkommen von multipler Sklerose und Paralysis agitans hin. Es unterliegt wohl keinem Zweifel, daß es sich dabei nicht um eine Kombination zweier Krankheiten, sondern um eine besondere Lokalisation der multiplen Sklerose im Bereich der Stammganglien handelt.

Paralyse.

14. Beobachtung. (B. K.) Paralyse mit Chorea. W. G., Militärinvalide, 40 Jahre. 13.—24. 5. 1909.

Vorgeschichte: 12 Jahre gedient. 4. Dezember 1907 „Schlaganfall" mit vorübergehender Parese der rechten Ertremitäten. August 1908 ebenfalls vorübergehende Fazialis- und Sprachlähmung. Seitdem psychisch verändert, zeitweise desorientiert, erregt, widerstrebend. Seit Anfang 1909 unwillkürliche Bewegungen.

Befund: Schlaffe Gesichtszüge, die linke Pupille reagiert deutlich schlechter als die rechte auf Licht und Konvergenz. Fazialis r $>$ l Lippenschluß schlecht, verliert oft Speichel aus dem linken Mundwinkel. Zunge nach links. Sehnenreflexe lebhaft, beiderseits Patellar- und Fußklonus. Romberg +. Choreatische Unruhe, am meisten in den Beinen, Beuge- und

Streckbewegungen, Drehbewegungen der Hüfte, Verschränkungen der Beine, Beugungen und Streckungen einzelner Finger oder aller zugleich. Pro- und Supinationsbewegungen, Rotationen im Schultergelenk usw. Die Bewegungen sind unwillkürlich, unkoordiniert, aber von langsamerem Ablauf als bei Chorea minor, ähnlicher den Bewegungen der Huntingtonschen Chorea. Muskeltonus unverändert. Willkürbewegungen und Gang sind durch die interkurrenten Bewegungen gestört.

Sprache verlangsamt, schwerfällig, etwas verwaschen, von einem bulbären Beiklang.

Psychisch leicht benommen, verlangsamt, unaufmerksam, dement, ganz einsichtslos.

Spinalpunktion: Starke Lymphozytose, serologisch positiv. Im weiteren Verlauf nachts manchmal delirant, drängt monoton hinaus.

Epikrise:

Dem sonst typischen paralytischen Befund ist der Symptomenkomplex der Chorea hinzugesellt, der erst im Verlauf des Leidens allmählich entstanden ist. Es kann nicht zweifelhaft sein, daß die choreatische Bewegungsunruhe die Folge einer besonderen Lokalisation des paralytischen Krankheitsprozesses in den basalen Ganglien ist. Ähnliche Syndrome kommen auch nicht selten vorübergehend nach paralytischen Anfällen zur Beobachtung.

Einen von Liepmann beobachteten Fall, der 9 Jahre hindurch choreatische Zuckungen und post mortem makroskopisch eine deutliche Atrophie des Corpus striatum darbot, hat Bielschowski histologisch untersucht und in letzterem die charakteristischen Veränderungen der Paralyse nachgewiesen (zt. nach C. und O. Vogt, Journ. f. Psychologie und Neurologie, Bd. 24).

Die Literatur enthält noch eine Anzahl kasuistischer Mitteilungen zu dieser Frage. So fand Fischer (l. c.) bei einer Paralyse als Ausdruck einer linksseitigen Chorea eine starke Atrophie der rechten Hemisphäre mit besonderer Beteiligung des Thalamus und Globus pallidus an dem paralytischen Krankheitsprozeß, in einem anderen Fall eine mit Athetose gekreuzte Chorea.

15. Beobachtung. (M. K.) Paralyse mit Parkinsonschem Syndrom. Frau B. Sp., 61 Jahre, Januar 1920.

Vorgeschichte: Pat. war bis Ende 1910 gesund, damals erkrankte sie an einem Depressionszustand, nachdem sie schon 3—4 Jahre zuvor reißende Schmerzen in den Beinen und Gürtelgefühl gehabt hatte. Bereits im Jahre 1911 wurde reflektorische Pupillenstarre bei lebhaften Sehnenreflexen neben den psychischen Symptomen festgestellt und Paralyse diagnostiziert. Es ging aber dann wieder leidlich gut, wenn auch ein langsamer Rückgang zu verzeichnen war. Seit einem halben Jahre geistiger Verfall, wurde auch körperlich unbeholfen.

Von sexueller Infektion ist nichts zu erfahren.

Befund: Der psychische Befund ist jetzt ein typisch paralytischer. Grobe Defekte auf allen Gebieten bei strahlender Euphorie und völlig fehlender Krankheitseinsicht. Die Pupillen sind jetzt absolut starr, die Reflexe sind lebhaft (l > r), verwaschene Sprache mit häufiger logoklonischer Wiederholung der Endsilben. Wassermann im Blut und Liquor +, geringe Lymphozytose.

Die linken Extremitäten weisen eine gleichmäßige Rigidität der Muskulatur auf. Alle Bewegungen sind verlangsamt und erschwert, das linke Bein wird geschleift, in der linken Hand besteht ein gleichmäßig rhythmischer Tremor von der Art der Paralysis agitans. Zeichen einer Pyramidenbahnläsion fehlen.

Epikrise:

Hier ist bei einer zwar sehr langsam verlaufenden, aber schließlich doch hinsichtlich der Hauptsymptome typischen Paralyse halbseitig ein Paralysis agitans-Syndrom aufgetreten. Histologisch dürfte diesem klinischen Befunde eine besondere Lokalisation des paralytischen Prozesses in den Stammganglien entsprechen, auf deren Vorkommen übrigens bereits Alzheimer[1]) hingewiesen hat. Möglicherweise würde sich bei genauerem Suchen auf Grund der neueren Kenntnisse herausstellen, daß die entsprechenden klinischen Syndrome wenigstens in Andeutungen bei Paralyse keine besondere Seltenheit sind.

Lues cerebri.

Selbstverständlich kann auch die Lues cerebri durch Besonderheiten der Lokalisation zu den gleichen Symptomenkomplexen führen. So hat Anton (l. c.) lange vor der Entdeckung des Krankheitsbildes der Degeneratio lenticularis einen sicher luetisch bedingten Fall beschrieben, der ein der Wilsonschen Krankheit ganz ähnliches Symptomenbild und eine syphilitische Leberzirrhose aufwies.

Ein Zusammenhang mit Lues ist wohl auch in dem von A. Westphal (l. c.) beschriebenen Fall von Paralysis agitans sine agitatione anzunehmen, der einen 65jährigen Mann betraf, bei dem sich jahrelang zuvor eine reflektorische Pupillenstarre neben Zeichen eines geistigen Rückganges eingestellt haben. Wa. im Blut +, leichte Lymphozytose. Bei der Obduktion wurde im dorsalen Teil des rechten Putamens eine große zystische Substanzeinschmelzung, die auch auf die Capsula interna übergriff, gefunden, im linken Putamen ein kleinerer Erweichungsherd. Eine vaskuläre

---

[1]) Histolog. Studien zur Differentialdiagnose der Paralyse. Histol. u. histopathol. Arbeiten (Nißl-Alzheimer), Bd. I. 1904.

Entstehung des nekrobiotischen Prozesses war allerdings nicht festzustellen. Paralyse lag mikroskopisch nicht vor.

Epilepsie.

16. Beobachtung. Epilepsie mit Chorea. Max Sch., 40 J., ohne Beruf. 24. Juni — 30. Juli 1908.

Vorgeschichte: Keine hereditäre Belastung, erste Entwickelung normal, als Kind Veitstanz. Seit 16. Jahr Krampfanfälle, anfangs nur nachts mit unruhigem Umherwerfen verbunden, zuweilen Zungenbiß und Enuresis. Bis zum 20. Jahr vermochte Pat. noch regelmäßig als Kaufmann zu arbeiten, dann nur noch zeitweise, seit 10 Jahren erwerbslos. Kurze Absenzen, oft verstimmt, reizbar bis zu brutalen Erregungen, egoistisch, eingeengt. Im Juni 1907 häuften sich zum ersten Male die Anfälle und waren von erregten Dämmerzuständen gefolgt.

Befund: Charakteristischer epileptischer Defektzustand: Eingeengt, urteilsschwach, weitschweifig, umständlich, reizbar und zu Verstimmungen geneigt.

Im Laufe der Behandlung wurden mehrfach Anfallsserien beobachtet, die vorwiegend nachts, gelegentlich aber auch am Tage auftraten und ein wechselndes symtomatologisches Bild darboten. In einem Teile der Fälle handelte es sich um jaktationsartige, mit lautem Schreien verbundene Unruhe, wobei das Bewußtsein nur eine starke Trübung erfuhr, andere Anfälle trugen ein typisch epileptisches Gepräge. Bisweilen sind sie von Dämmerzuständen gefolgt, die entweder mit hochgradiger Schwerbesinnlichkeit und amnestisch-aphasischen Symptomen oder mit starken Affekterregungen einhergingen. Dämmerzustände traten auch als reine Äquivalente auf. Dabei wurde einmal bei geringer Bewußtseinsstörung und ziemlich komponiertem Verhalten ein eigenartiger motorischer Symptomenkomplex beobachtet, der ganz dem der Huntingtonschen Chorea glich: es bestanden ziemlich langsam ablaufende, teils mehr ausfahrende, teils verschnörkelte Bewegungen der Extremitäten, auch des Rumpfes, eine häufige unwillkürliche Änderung der Körperhaltung, Nicken und Drehen des Kopfes und dergl. Pat. behielt auch absonderliche Stellungen, die daraus hervorgingen, manchmal eine kurze Zeit bei, Beim Gehen und Stehen kam es zu tänzelnden Schritten.

Er versprach sich oft, wurde manchmal ganz paraphasisch, suchte nach Worten, verhörte sich, blieb am Vorangegangenen kleben und zeigte einen unvermittelten Wechsel der Aufmerksamkeit. Nach zwei Tagen war der Zustand abgelaufen.

Ein anderer Anfall verlief folgendermaßen: Pat. sank plötzlich bewußtlos hin, worauf allgemeine tonische Starre und klonische Zuckungen im Gesicht auftraten, welches sich zyanotisch verfärbte. Bei noch starker Bewußtseinstrübung trat dann ein Zustand jaktationsartiger Unruhe ein. Pat. wälzte sich herum, richtete sich halb auf, ließ sich niederfallen, führte unwillkürliche, ausfahrende, aber ziemlich langsam ablaufende Bewegungen mit den Extremitäten aus, während der Gesichtsausdruck zu einem blöden Lächeln erstarrte. Sodann trat unter ganz allmähliche Aufhellung des Bewußtseins wieder ein Zustand schwerer amnestischer Aphasie in Erscheinung. Solche Anfälle wiederholten sich nun öfter. Eine leichte choreatische Unruhe kennzeichnete auch den gewöhnlichen Zustand des Pat.

Epikrise:

Die Diagnose der genuinen Epilepsie kann angesichts des höchst bezeichnenden geistigen Defektzustandes als sicher gelten. Auch die Art der Absenzen und der Dämmerzustände, das Auftreten unmotivierter Verstimmungen sicherten die Diagnose. Nichts Außergewöhnliches ist in den post paroxysmalen amnestisch-aphasischen und paraphasischen Störungen zu sehen. Diese wie auch andere Herdsymptome, die anfangs vorübergehend, später als habituelle Begleiterscheinung bei epileptischer Verblödung sich bemerkbar machen, dürften auf einer besonderen lokalen Akzentuation des epileptischen Rindenprozesses beruhen.

Ungewöhnlich sind dagegen die motorischen Symptome, die in Form von choreatischer oder jaktationsartiger Unruhe paroxysmal auftraten, teils in unmittelbarem Anschluß bezw. ls Bestandteil eines schweren epileptischen Anfalls, teils mehr selbständig im Geleit einer dämmerigen Bewußtseinstrübung. Aus der Vorgeschichte ergibt sich, daß ein unruhiges Umherwerfen von Anfang an die Anfälle des Pat. kennzeichnete.

Dem entspricht wohl sicher eine zweite herdförmige, der oben erwähnten Akzentuation des epileptischen Rinden-Prozesses analoge Lokalisation im Mittel- bezw. Zwischenhirn, in jener Gegend, die für die Bewegungen der Chorea wie der Jaktationen, deren nahe Verwandtschaft durch die Erfahrungen der Grippe-Enzephalitis erwiesen ist (s. u.), in Betracht kommt. Und so erklärt es sich auch, daß in unserem Falle schließlich eine Andeutung von Chorea Begleiterscheinung des Habitualzustandes wurde, ganz ähnlich, wie wir es häufiger bei der amnestischen Aphasie erleben. Für diese besondere Lokalisation des epileptischen Prozesses ist vielleicht die in der Kindheit durchgemachte Chorea minor nicht ganz bedeutungslos, in dem Sinne, daß die letztere einen Locus minoris resistentiae für die spätere Erkrankung hinterlassen hat. Das Zusammenvorkommen von Epilepsie und Chorea ist schon von Bechterew, D. Z. f. N. 12 erwähnt worden. Jaktationen, Zwangsbewegungen verschiedener Art sind in den früheren Monographien der genuinen Epilepsie (Féré, Binswanger) als Bestandteile epileptischer Anfälle erwähnt. Auch Lewandowski (Handbuch) weist darauf hin, daß nach epileptischen Anfällen vorübergehende Stadien choreiformer Unruhe vorkommen. Solche Erfahrungen werfen ein Licht auf das beim epileptischen Anfall in Aktion tretende Substrat. Binswanger ist in dieser Beziehung der Ansicht, daß der tonische Bestandteil des epileptischen Anfalls subkortikal, der klonische kortikal ent-

steht. Ich halte diese Trennung für nicht ausreichend begründet. An sich sehen wir sowohl tonische wie klonische Bewegungserscheinungen — auch bei Erkrankung der subkortikalen Zentren und ihrer Verbindungen — auftreten.

Die paroxysmale Auslösung, bei der Jacksonschen Epilepsie die Aufeinanderfolge der beteiligten Muskelgebiete sind sicher kortikal bedingt, aber die Gestaltung der Krämpfe als Ganzes kann sehr wohl eine kortikale und subkortikale Komponente haben, indem Kortex und subkortikale Gebilde ein funktionell zusammengehöriges Ganzes bilden. Die Erregung der letzteren kann nachwirken, wenn die kortikale bereits zum Abschluß gekommen ist — dann sehen wir im Ausklingen des epileptischen Anfalles gelegentlich Erscheinungen, die ganz den Charakter der subkortikal bedingten unwillkürlichen Bewegungen haben.

Es soll damit nicht behauptet werden, daß im allgemeinen der epileptische Anfall auch eine anatomische Erkrankung der subkortikalen Gebiete voraussetzt, wir wissen jedenfalls darüber nichts. Wohl aber sprechen Beobachtungen, wie die oben mitgeteilten, dafür, daß bei manchen Fällen von Epilepsie eine atypische Symptomengestaltung durch die Beteiligung der genannten Gebiete an dem Krankheitsprozeß hervorgerufen werden dürfte. Ich erinnere mich ferner einiger Fälle, bei welchen den epileptischen Entladungen längere Zeit, selbst tagelang myoklonische Zuckungen in verschiedenen Muskelgebieten vorausgingen, die dann nach dem Anfall aufhörten. Derartige Beobachtungen sind auch von Reynold, Hoffmann, Bruns gemacht worden. Nach Hoffmann hatten unter 53 Epileptikern 18 myoklonische Zuckungen (s. über die Beziehungen von Myoklonie und Epilepsie auch die Unverrichtsche Krankheit). Zitterzustände haben teils in Zusammenhang mit Anfällen, teils unabhängig davon, Féré und Gowers bei Epileptikern beschrieben. Alle diese Erfahrungen sind geeignet, funktionelle Wechselbeziehungen zwischen Rinde und subkortikalen Gebieten bei den epileptischen Anfällen zu erweisen.

Möglicherweise erklärt sich unter den hier vertretenen Gesichtspunkten auch der folgende eigenartige Fall.

17. Beobachtung. (B. K.) 1918. Fritz G., 9 Jahre.

Vorgeschichte: Vater hatte 20 Jahre vor der Geburt des Pat. Lues, ein Bruder des letzteren gesund. Keine Fehlgeburten. Bis zum 4. Jahre normale Entwickelung, seitdem Krämpfe, die von vornherein mit Vorliebe serienweise, stets nachts auftraten. Größere anfallsfreie Pausen — einmal von 1¼ Jahren — schoben sich ein. Ohne merkbare Aura fängt Pat. an

zu zucken, verfärbt sich, wird bewußtlos, Einnässen und Zungenbiß. Eine Zeitlang hatte er Anfälle von plötzlichem Hinfallen ohne Bewußtseinsverlust, nach denen er sich sogleich wieder erhob. 3 oder 4 Mal sind Anfälle von zwangsmäßigem Lachen bis zur Dauer von ½ Stunde beobachtet worden. Pat. kam mit 7 Jahren zur Schule, ließ aber schon im 2. Schuljahre nach. In letzter Zeit gehäufte Anfälle, Serien bis zu 30, meist nachts. Seitdem „gelähmt", kann nicht gehen, sprechen, schlucken. Eine früher (1916) ausgeführte Spinalpunktion hatte ein negatives Ergebnis.

Befund: Der dürftig genährte, blasse Pat. kann allein weder stehen noch gehen, er läßt sich stets nach rechts und hinten zusammensinken, kann auch den Kopf nicht aufrecht halten. Sprache nasal, langsam, schlecht artikuliert, Schlucken erschwert. Mundfazialis r > l. Speichelfluß. Hypotonie der Muskulatur ohne Störung der groben Kraft, ferner Ataxie, Vorbeizeigen (r > l), allgemeine Mitbewegungen und kataleptische Erscheinungen. In den Beinen vorübergehende Spasmen bei passiven Bewegungen. Sensibilität o. B. Psychisch besteht ein wechselnder Grad von Benommenheit. Spinalpunktion normal. Im weiteren Verlauf allmähliche Aufhellung des Bewußtseins, die Symptome schwinden im Laufe einiger Tage. Es wird oft eine eigenartige Zwangshaltung des linken Armes, Abduktion in der Schulter, Flexion im Handgelenk, beobachtet. Schließlich bleibt eine leichte Artikulationsstörung, eine manuelle Ungeschicklichkeit und eine leichte zerebellare Unsicherheit während der ganzen Beobachtungszeit bestehen.

Hier sehen wir also als „Erschöpfungssymptome" nach epileptischen Anfällen bezw. Anfallsserien, vielleicht auch als plötzlichen anfallsartigen Zustand, einen atonisch-zerebellaren Komplex, der, soweit erkennbar, am zerebellaren Ende des subkortikalen Koordinationssystem angreift.

Tumor.

Bei den Tumoren der Stammganglien werden neben den als Nachbarschaftsymptome zu deutenden Funktionsstörungen derselben gelegentlich auch Symptome beobachtet, welche die richtige Lokaldiagnose mit mehr oder minder großer Wahrscheinlichkeit stellen lassen. Bei denen des Striatums sind gelegentlich motorische Reizerscheinungen: Tremor, athetotische, choreatische Bewegungen festgestellt worden, allerdings neben „negativen" Fällen. Man wird bei den Tumoren nicht vergessen dürfen, daß ihr oft langsam verdrängendes Wachstum in höherem Maße einen Funktionsausgleich ermöglicht, als das bei den mehr akut destruierenden Prozessen der Fall ist.

Die Tumoren der vorderen Partien des Thalamus verlaufen oft ohne charakteristische Erscheinungen, während die des hinteren Teils auch wieder nicht selten unwillkürliche Bewegungen zur Folge haben. Bei genügender Ausbreitung tritt gelegentlich das Syndrome thalamique (Dejerine, Roussy) in Erscheinung, wobei sich die

genannten Spontanbewegungen mit Hemianästhesie, leichteren Graden von Hemiplegie, Hemiataxie und halbseitigen Schmerzen vergesellschaftet.

Bei den Tumoren im Gebiet des Mittelhirns sind wenigstens im Beginn charakteristische Symptomenkomplexe gelegentlich vorhanden, bekannt ist das Benediktsche Syndrom, bei welchem sich eine gekreuzte Oculomotoriuslähmung mit Spontanbewegungen der anderen Seite von der Art der Chorea, der Athetose oder des Tremors findet. Ein Fall dieser Art, bei dem der Symptomenkomplex in reiner Form mehr als 10 Jahre bestanden hat, ist von Markuse[1]) beschrieben worden. Ein Tumor der Bindearm- roter Kern-Gegend hat s. Z. Bonhoeffer[2]) zur Aufstellung seiner bekannten Theorie über die Losalisation der choreatischen Bewegungen geführt.

Die eigene Beobachtung eines Tumors, der unter dem Symptomenkomplex eines Parkinson verlief, sei hier kurz mitgeteilt.

18. Beobachtung. (B. K.) Anna B., Hausmeistersfrau, 55 Jahre. März bis Mai 1919.

Vorgeschichte: Früher gesund. Seit einigen Jahren Kopfschmerzen, zeitweise mit Erbrechen, Sausen im Kopf, später Schwindel, undeutliches Sehen. Seit ¼ Jahr Zittern der Arme, zuerst und später vorwiegend des linken.

Befund: Reduzierter Ernährungszustand. Innere Organe o. B. Wassermann negativ.. Schwerfälligkeit aller Bewegungen. Maskenhafte Starre des Gesichts bei lebhaftem Blick. Am linken Arm ausgesprochene Hypertonie, die nach einigen passiven Bewegungen in allen Muskelgebieten noch etwas zunimmt. Grobe Kraft nicht vermindert, aber alle Bewegungen sind erschwert, verlangsamt, Bewegungsfolgen erlahmen bald völlig. Reflexe beiderseits gleich, lebhaft, Sensibilität o. B.

Grobschlägiger, rhythmischer Tremor der linken Hand und des linken Armes in der Ruhe, am Ende von Zielbewegungen zunehmend, sonst durch Willkürbewegung vermindert. Im rechten Arm sind alle genannten Erscheinungen bedeutend geringer. Der Tremor tritt dort nur nach aktiven Bewegungen auf. In den Beinen findet sich links eine deutliche Hypertonie, die Reflexe sind lebhaft, l > r, kein Babinski. Die Bewegungen der Beine sind bei normaler Kraft verlangsamt und schwerfällig. Gang mit vornübergebeugtem Körper, kleinen Schritten, steif, unsicher, zuweilen taumelnd, sehr starke Retro, geringe Propulsion. Bauchdecken schlaff, Reflexe nicht auslösbar. Kann sich nicht allein aufsetzen und aufstehen. Bewegungen in der Wirbelsäule schwerfällig, eingeschränkt. Sprache etwas zitterig, leichte Erschwerung bei schwierigen Worten. Schlucken erschwert, besonders bei Flüssigkeiten. Psychisch: Etwas schlafsüchtig, ziemlich wehleidig, sonst nicht auffallend.

---

[1]) Ztschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. Orig. 1912, XII. B.

[2]) Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 1897.

8. 4.: Klagt über Kopfschmerzen, beiderseits wird eine frische Stauungspapille festgestellt.

12. 5.: Steifigkeit des Rumpfes geringer, Mimik etwas lebhafter. Im linken Arm leichte Rigidität im Schultergelenk, in den Beugern im Ellbogen und in den Streckern des Handgelenks. Im linken Bein gleichmäßige Rigidität, die distalwärts abnimmt, Fuß und Zehen freiläßt. In der linken Hand typischer Paralysis agitans-Tremor, er läßt nach bei Händedruck, bei Zielbewegungen verstärkt er sich im Augenblick des Übergangs in die neue Ruhestellung. In der rechten Hand tritt zuweilen besonders bei psychischer Erregung, die überhaupt steigernd wirkt, ein ähnlicher Tremor auf. Letzterer ergreift auch manchmal die Nackenmuskeln. Keine Ataxie, Bewegungsfolgen links schwerfälliger und rascher erschöpft als rechts. Besonders deutlich ist diese Adiadochokinesis in dem sonst frei beweglichen Fuß. Grobe Kraft ohne erhebliche Differenz. Patellarreflexe bdts. sehr lebhaft, Andeutung von Klonus. Achillessehnenreflexe r > l, rechts auch Andeutung von Babinski (?).

Haltung noch etwas vornübergebeugt, aber keine Gehstörungen mehr.

Psychisch: Euphorisch, ohne Gefühl für die Schwere des Leidens, lacht viel, aber nicht krampfhaft, leicht ablenkbar und wenig ernst bei der Untersuchung. Anscheinend Gedächtnis- und Merkschwäche, zeitlich unvollkommen orientiert. Hierfür z. T. Krankheitseinsicht. Rechnen ungestört. Die Reaktionen gehen dabei so prompt vonstatten, daß eine Benommenheit ausgeschlossen werden kann.

Frau B. starb Ende November 1919 im Claaßenschen Siechenhaus zu Breslau[1]). Es fand sich ein Tumor von Kleinapfelgröße extradural an der Schädelbasis rechterseits vorn in der mittleren Schädelgrube.

Epikrise:

Wir sehen das vollständige Bild einer Paralysis agitans, als welche der Fall auch ursprünglich angesehen war, bis die Kopfschmerzen und die Stauungspapille die Diagnose auf den richtigen Weg brachten. Es wurde nun aber mit Rücksicht auf den so außerordentlich kennzeichnenden Symptomenkomplex die Lokalisation im rechten Striatum angenommen mit Druckwirkung auch auf die andere Seite. Der Sektionsbefund überraschte daher nicht wenig. Offenbar hatte der Tumor durch Druck auf den Schläfenlappen, der sich in die tiefen Teile fortgepflanzt hatte, das Bild hervorgerufen. Hier spiegelt sich mit besonderer Eindringlichkeit die Schwierigkeit wieder, bei den Tumoren gerade dieser Gegend Lokal-, Nachbarschafts-, Fernsyptome zu unterscheiden.

Encephalitis, zerebrale Kinderlähmung.

Die Encephalitis verschiedener Herkunft, für deren Lokalisation die subcortikalen Ganglien eine Prädilektionsstelle abgeben, läßt

---

[1]) Für die entsprechende Mitteilung bin ich Herrn Geh.-Rat C. S. Freund zu Dank verpflichtet.

nicht selten Krankheitsbilder entstehen, in deren Symptomatologie die verschiedenen extrapyramidalen Syndrome einen breiten Raum einnehmen.

Je nach der Lokalisation der Entzündungsherde können die letzteren rein in Erscheinung treten, oder was wohl häufiger ist, die unsystematische Ausbreitung des Prozesses führt zum Übergreifen auf benachbarte Regionen bezw. multiplen Lokalisationen, die wir naturgemäß in der klinischen Symptomatologie wiederfinden. Später, wenn wir nur noch die Folgeerscheinungen der vorangegangenen Prozesse vor uns haben und uns die Anamnese über die Entwickelung derselben im Stich läßt, kann die Unterscheidung zwischen endogenen Entwickelungsstörungen und dem Restzustand eines intrauterin oder früh erworbenen exogenen Krankheitsprozesses sehr schwierig sein, und so kommt es, daß das Kapitel der „zerebralen Kinderlähmung" in den Darstellungen der Lehrbücher ganz heterogene Dinge umfaßt, was in derselben Weise auch von dem Krankheitsbild der Littleschen Starre gilt. Es kommt hinzu, daß nach dem früheren Stand unserer Kenntnisse das Augenmerk vorwiegend auf das motorische Hauptsystem gerichtet war, während uns jetzt eine feinere lokaldiagnostische Würdigung möglich ist. Von diesen beiden Gesichtspunkten der Ätiologie und der Herdlokalisation ist eine Auflösung der polymorphen Zustandsbilder der „Kinderlähmung", sowie der „Littleschen Krankheit" und ihre Einteilung in ihrem Wesen nach zusammengehörige Gruppen zu versuchen.

Die Schwierigkeiten werden dabei aber stets erheblich bleiben, da nach Lage der Dinge früh einsetzende Schädigungen auch exogener Natur die normale Weiterentwickelung und die funktionelle Wechselbeziehung der in Betracht kommenden Systeme stören können.

Klinik und pathologischer Anatomie bietet sich jedenfalls hier ein weites Feld fruchtbaren Zusammenarbeitens.

Die Schwierigkeiten, denen wir uns bei der Beurteilung hierher gehöriger Krankheitsbilder gegenüber befinden, seien durch die folgenden Beispiele anschaulich gemacht.

19. Beobachtung. (B. K.) E. U., 14 Jahre. Briefträgerskind. 30. 12. 1918.

Vorgeschichte: Zangengeburt. Mit 14 Tagen schwere Krämpfe. Blieb geistig und körperlich stark zurück. Lernte nur einzelne Worte sprechen, etwas mehr verstehen. Besucht jetzt die Hilfsschule.

Befund: Infantiler Habitus.

Spasmen in den proximalen Teilen der Extremitäten (Schulter- und Beckengürtel). Dauernde Kontraktur der Adduktoren und Einwärtsroller. Ausgesprochene Hypotonie der Finger und Zehen. Grobe Kraft leicht herab-

gesetzt, alle Einzelbewegungen sind möglich, aber schnellere Bewegungsfolgen hochgradig erschwert. Verbreitete Mitbewegungen, sowohl regionäre, als auch korrespondierende. Das Festhalten einer Stellung ist erschwert durch dabei auftretende athetoide Bewegungen.

Zunge kann nur verzögert ausgestreckt, nicht ruhig gehalten werden. Sprache erschwert, verzögertes Ingangkommen, undeutliche Artikulation. Keine Lähmung, keine Reflexsteigerungen.

Psychisch: Hochgradiger Schwachsinn.

Epikrise:

Es handelt sich um einen stationären Fall von sogenannter „Diplegia spastica" in Verbindung mit einem geistigen Defektzustand.

Die wesentlichen Funktionsstörungen weisen auf das extrapyramidale System hin. Denn einerseits fehlen der Pyramidenläsion entsprechende Paresen und Reflexstörungen, andererseits finden wir charakteristische extrapyramidale Symptome: das Erhaltensein der Einzelbewegung bei Erschwerung der Innervation und der Innervationsfolgen, die verbreiteten besonders korrespondierenden Mitbewegungen, die athetoiden Bewegungen, das Freibleiben der distalen Extremitätengebiete von Spasmen.

Der Symptomenkomplex erinnert an die Athetosis duplex, die wir als klinisches Äquivalent des Status marmoratus kennen gelernt haben. Ein übereinstimmendes Moment kann auch in dem Stationärbleiben des Zustandes erblickt werden. Aber der Beginn mit schweren Krämpfen und die Hemmung der geistigen Entwickelung, welche dem Status marmoratus nicht zukommt, läßt doch auf eine exogene Schädigung nach der Geburt schließen — vermutlich einen encephalitischen Prozeß.

Die durch doppelseitige Pyramidenläsion entstandene Diplegie unterscheidet sich von der beschriebenen durch das Vorhandensein eigentlicher Lähmungen und Kontrakturen (die dem Prädilektionstypus im allgemeinen — allerdings nicht immer — entsprechen): statt der Einzelbewegungen sind nur grobe Massenbewegungen möglich. Reflexsteigerungen und Wachstumsstörungen vervollständigen das Bild.

Kombinationen der beiden Erscheinungsreihen sind indessen, wie bemerkt, nicht ausgeschlossen.

20. Beobachtung. (B K.) Erich H., 14 Jahre. Juli 1916.

Vorgeschichte: Kinderkrämpfe, seit frühester Jugend allgemeines Zittern, blieb geistig und körperlich zurück, besuchte Hilfsschule, litt lange an Bettnässen, hatte Anfälle von Kopfschmerzen, Blaßwerden und Einschlafen.

Befund: Infantiler Habitus, mäßig imbecill, euphorisch, ohne Krankheitsgefühl. Innere Organe o. B. Hirnnerven normal. Keine Lähmungen, keine Reflex- und Sensibilitätsstörungen Gang o. B. Romberg negativ.

Der Gesichtsausdruck ist im allgemeinen starr, die Oberlippe etwas eingezogen. Im Gebiet der Lippen besteht ein rhythmischer Tremor nach Art der Paralysis agitans, l > r. Die mimischen Bewegungen, hauptsächlich raschere Bewegungsfolgen, sind von einer gewissen Langsamkeit und Schwerfälligkeit, der Tremor verstärkt sich dabei. Die vorgestreckte Zunge wird unruhig gehalten. Die Sprache bezw. das Phonieren ist durch ein Vibrieren gekennzeichnet. Der Kopf befindet sich im Zustande eines nicht ganz regelmäßigen groben Wackeltremors, der durch rhythmische Zuckungen des Sternokleidomastoideus und des Trapezius unterhalten wird (r > l). Außerdem werden durch mehr isolierte Zuckungen des Trapezius auch ruckartige, myoklonische, nicht ganz regelmäßige Schulterbewegungen ausgelöst. Der ganze Rumpf befindet sich ebenfalls in einem Zustande von Wackeltremor; besonders im lumbalen Anteil der Rückenmuskulatur ist ein entsprechendes Bewegungsspiel hauptsächlich im Sinne kleiner Drehbewegungen um die vertikale Körperachse zu bemerken (r > l). Selbständige (nicht fortgeleitete) Zuckungen sind ferner im rechten, weniger im linken Glutaealgebiet, ferner in dem queren und schrägen Anteil der Bauchmuskeln zu erkennen. In den Beinen ist beim Stehen die Unruhe gering. Beim Ausstrecken der Hände spreizen sich zugleich die Finger krampfhaft und können dann nicht adduziert werden. Sie sind außerdem in einer dauernden atheotoiden Unruhe, hauptsächlich im Sinne einer abwechselnden leichten Adduktion und Abduktion begriffen. Aktive stärkere Spreizbewegungen sind sehr erschwert und werden von regionären und kontralateralen Mitbewegungen begleitet. Besser geht die Opposition von statten.

Pat. kann auf einem Bein stehen, Kehrtwendungen ohne Gleichgewichtsverlust ausführen, die Unruhe wird dabei eher geringer. Letzteres ist auch bei Zielbewegungen, die ohne Ataxie vor sich gehen, der Fall.

Beim Liegen verstärkt sich die Unruhe der Beine, besonders kommt es zu leichten Drehbewegungen und oft wiederholten Quadricepszuckungen.

In den Zehen sind beim Heben des Fußes Adduktions- und Abduktionsbewegungen ähnlich denen der Finger zu beobachten (l > r). Bei psychischen Einflüssen Verstärkung der Erscheinungen. Keine Hypertonie, keine Pyramidensymptome.

Epikrise:

Einen diesem gleichen Fall habe ich weder selbst gesehen, noch in der Literatur erwähnt gefunden. Die Störungen sind offenbar angeboren oder in frühester Kindheit entstanden, die epileptoiden Erscheinungen und der geistige Defekt lassen auf eine allgemeine Schädigung — vielleicht infolge eines encephalitischen Prozesses — schließen, dessen Folgen stationär blieben.

Die Symptomatologie bietet eine interessante Kombination extrapyramidaler Syndrome.

Die mimische Starre, der Tremor, erinnern an die Wilson-

sche Krankheit bezw. die Pseudosklerose, daneben bestehen lokalisierte athetotische und verbreitete myoklonische Spontanbewegungen, während im Rumpf und den Extremitäten alle hypertonischen Erscheinungen vermißt werden.

Man wird angesichts der Verteilung und Vielgestaltigkeit der Symptome wohl nicht fehlgehen, wenn man eine multiple Lokalisation im Bereich des großen extrapyramidalen Systems annimmt, etwa wie bei der Encephalitis epidemica, von der jetzt die Rede sein wird.

Encephalitis epidemica.

Die in den letzten Jahren in kleinen Epidemien auftretenden Encephalitisformen, auf die zuerst v. Economo[1]) die Aufmerksamkeit gelenkt hat, haben unseren Einblick in die subkortikalen Bewegungsstörungen in vieler Hinsicht vertieft. Obgleich ein Überblick über eine größere Zahl von Fällen zeigt, daß die Lokalisation der Krankheitsherde dabei sehr vielseitig ist, daß Großhirn, Bulbus und Rückenmark betroffen werden, so kann man doch sagen, daß sich Zwischen- und besonders Mittelhirn in ganz hervorragender Weise an den Krankheitsvorgängen beteiligen und daß dadurch dem klinischen Bild ein besonderes Gepräge verliehen wird. Die in den ersten Monaten des Jahres 1920 in München beobachtete Epidemie ließ uns die extrapyramidalen Bewegungsstörungen in allen Schattierungen vor Augen treten. Es wurden choreatische, athetotische, myoclonische Bewegungen, Tremor von der Art der Paralysis agitans, der Wilson-Parkinson-Komplex in mehr oder minder vollständiger Ausprägung beobachtet, und es ist darauf die Aufstellung einer großen Reihe von Unterformen begründet worden. Da sie aber die mannigfachsten Übergänge unter einander bezw. sukzessive die verschiedenen Syndrome aufweisen, so sind diese Einteilungen nicht von prinzipieller Bedeutung. Die ursprüngliche Hoffnung, daß der Vergleich der klinischen Unterformen mit den gefundenen pathologisch-anatomischen Veränderungen uns eine feinere Lokalisationsmöglichkeit der verschiedenen Bewegungsstörungen eröffnen würde, hat sich bisher nicht erfüllt, wir sind angesichts einer ziemlich gleichförmigen Lokalisation vorläufig außer Stande zu sagen, weshalb in dem einen Fall das klinische Bild von der Chorea, in einem anderen von einer Myoclonie, im dritten von athetotischen Bewegungen beherrscht wird. In einem Falle, der

---

[1]) Jahrbücher für Psychiologie u. Neurologie 38.

unter dem Bilde eines Parkinsonsyndroms akut verlaufen war, fand Creutzfeldt besonders schwere Veränderungen im Striatum neben den üblichen Lokalisationen. Es würde zu weit führen, an dieser Stelle die vielgestaltigen Erscheinungsformen der Encephalitis eingehend zu schildern, nur einige für unsere Betrachtung besonders wichtige Formen sollen hervorgehoben werden.

a) Choreatische Form.

21. Beobachtung. (M. K.) H. S. 19 Jahre.

Der neuropathisch belastete Patient erkrankte am 21. 1. 1920 mit grippösen Allgemeinerscheinungen, am 25. stellten sich Zuckungen im ganzen Körper ein. Er wurde erregt, gesprächig, abschweifend, delirierte und neigte zeitweise zur Ausbildung paranoider Vorstellungen. Es bestand Fieber und Hinterkopfschmerz.

Befund: Starke motorische Unruhe choreatischen Charakters, der Körper wird herumgewälzt, halb aufgerichtet, lordotisch gekrümmt, im Sitzen und Stehen treten allerlei an Huntingtonsche Chorea erinnernde torquierende Rumpfbewegungen auf, die Bauchmuskeln kontrahieren sich ruckweis, auch das Zwerchfell ist beteiligt. Die Beine werden angezogen, wieder ausgestreckt, gerollt, übereinander geschlagen, die Füße gebeugt, gestreckt, die Zehen auch gespreizt. Vielfach wird beobachtet, daß die an sich kurzen Zuckungen eine tonische Nachdauer haben. Der Gang ist durch schleudernde Bewegungen beeinträchtigt. Weniger sind das Gesicht und die oberen Extremitäten betroffen. Die Beherrschung der unwillkürlichen Bewegungen durch den Willen ist vorübergehend beträchtlich, die Willkürbewegungen gehen zum großen Teil ungestört vonstatten.

Es besteht eine große Neigung zu Mitbewegungen, der Muskeltonus ist etwas herabgesetzt. Parese im linken Mundfacialis. Sonst kein neurologischer Befund. Herpes labialis.

Psychisch leicht benommen, sehr gesprächig, euphorisch, ungenaue Orientierung, paranoide Züge.

Im Laufe einiger Tage ließ die Unruhe nach und auch das Bewußtsein hellte sich auf. Er wurde aber dann neuerdings benommen, apathisch und starb nach 10tägiger Krankheitsdauer an Herzschwäche.

b) Myoclonische Form.

22. Beobachtung. (M. K.) Anton B., 29 Jahre. Erkrankte nach rheumatischen Vorboten am 19 11. mit lebhaften Delirien, schwitzte stark. Bald darauf stellten sich Zuckungen ein.

Schwerkranker Eindruck. Herpes labialis. Pupillen reagieren träge, Abducensparese rechts, Nystagmus in den Endstellungen, Facialisparese rechts. Patellar- und Achillessehnenreflexe links schwach positiv, rechts fehlend. Kraft des rechten Armes herabgesetzt, Hypotonie. Stumpf und spitz wird nicht unterschieden. Ataxie. Retentio urinae. Lymphocytose, 9 Zellen. Teils blitzartig, teils mehr tonisch-wurmförmig ablaufende Zukkungen in der Abdominalmuskulatur bald der einen, bald der anderen Seite,

aber auch wellenförmig von der einen auf die andere Seite überspringend. Auch das Zwerchfell ist beteiligt, die Sprache saccadiert, von ungleicher, zuweilen plötzlich erlöschender Stimmstärke. Psychisch orientiert, aber schwer besinnlich, apathisch.

Im weiteren Verlauf nehmen die Zuckungen zu. Patient ist zeitweise delirant, es tritt ein morbilliformes Exanthem auf. Er wird dann ausgesprochen lethargisch, ist schwer erweckbar und auch benommen; klagt über Müdigkeit, hat sonst kein entsprechendes Krankheitsgefühl. Die Zuckungen in den Bauchmuskeln betreffen teils einzelne Muskeln, wie den rectus und obliquus, teils aber auch einzelne Muskelbündel. Die ersteren wiederholen sich 20—30 Mal pro Minute, die letzteren zeigen eine schnellere Bewegungsfolge. Am 2. XII. erfolgt unter Atemlähmung der Exitus.

Während in diesem Fall die Myoclonie auf die Bauchmuskeln beschränkt war, treten in anderen Fällen die entsprechenden Zuckungen in verschiedenen Muskelgebieten, auch des Gesichts und der Extremitäten auf. Da sich gewöhnlich nur einzelne Muskeln oder Muskelteile kontrahieren, ist der Bewegungseffekt gering.

Nicht immer laufen die Zuckungen blitzartig ab, oft folgt dem Beginn eine leichte tonische Nachdauer und eine langsamere Lösung, andere zeigen im ganzen eine mehr tonische Verlaufskurve, sodaß die entstehenden Bewegungen Athetose-ähnlich werden. Es kommt auch zu ausgesprochen athetotischen Bildern, krampfhaftem Grimmassieren und Ausstoßen unartikulierter Laute.

3) Akinetisch-hypertonische Form mit Schlafsucht (Encephalitis lethargica).

23. Beobachtung. (B. K.) 5. 3. 1919. Aufnahme ins Lazarett, starke Kopfschmerzen, Benommenheit. Fieber bis 38,3. Anhaltende Schlafsucht, ausgesprochen kataleptisch, taumelnder Gang.

23. 3.: Pupillen r > l. Ptosis links, Facialisparese rechts, Speichelfluß, normaler Augenhintergrund. Bei normaler Temperatur Fortdauer der Schlafsucht, dabei keine Benommenheit, wenn er erweckt wurde, prompte Reaktionen, schlief aber beim Essen und Sprechen ein. Spontan mutacistisch, sonst einsilbig, verlangsamt. Allmählich entwickelt sich ein allgemeiner Spannungszustand der Muskulatur. Nach längerer Fieberremission vom 24. 3.—5. 4. Temperaturen zwischen 40 und 38. Der übrige Zustand blieb unverändert. Klagt bei der Aufnahme über Schwäche in allen Gliedern.

Befund: Blasses, krankes Aussehen. Das Aussehen erinnert zunächst stark an einen katatonischen Spannungszutand. Patient liegt in unbequemer Haltung mit von der Unterlage abgehobenem Kopf und Unterarmen. Gleichmäßige Muskelrigidität der gesamten Körpermuskulatur, die an Fingern und Zehen relativ am geringsten ist. Die Füße stehen in Spitzfußkontraktur, die sich auch beim Stehen und Gehen nicht ausgleicht,

sodaß Patient auf den Zehenspitzen geht. Beim Versuch, die Fußsohlen aufzusetzen, kommt er ins Rückwärtstaumeln. Außerdem besteht eine Beugekontraktur im Ellbogen und eine Interosseusstellung der Finger. Der Gesichtsausdruck ist starr, ohne Mimik. Mundfacialis l. < r. Willkürbewegungen im Gesicht werden nur in beschränktem Maße ausgeführt. Die Stirn bleibt fast unbewegt, die Zunge kommt bis an die Zahnreihe, der Kieferschluß ist fest. Sprache meist leise, aber fließend. Blick nach beiden Seiten beschränkt. In den Extremitäten leichte Paresen (l > r), der Muskelwiderstand verstärkt sich etwas bei wiederholten passiven Bewegungen. Die feineren Fingerbewegungen sind langsam, schwerfällig.

Proximalwärts werden die Bewegungen etwas prompter, keine Nachdauer der Kontraktion, Aufsitzen und Aufstehen mühsam. Auf der linken Seite sind die Reflexe etwas lebhafter, Babinski inkonstant, links deutlicher als rechts. Keine Sensibilitätsstörungen, keine Ataxie, kein Tremor. Die Bauchdecken sind gespannt, die Atmung oberflächlich, das Zwerchfell erscheint insuffizient. Die Bauchreflexe sind schwach, besonders links. Katalepsie bei passiven Bewegungen. Keine meningitischen Reizerscheinungen. Puls o. B. Spinalpunktion: keine Lymphozytose, 7 Teilstriche Eiweiß. Wa. negativ. Im Gesicht vermehrte Schweiß- und Talgdrüsensekretion. Sensorium frei. Reaktionen prompt, keine psychotischen Elemente. Stimmungslage auffallend apathisch. Initiative äußerst eingeschränkt, liegt gewöhnlich regungslos, meldet sich aber bei Bedürfnissen, begibt sich auch selbst auf den Abort, ordnet seine Bettdecke, ißt auch selbst, alles steif, wie ein Automat. Er achtet auf die Umgebung, merkt sich Namen, ist aber fast mutazistisch, ohne Wünsche.

Im weiteren Verlauf wechselt die Muskelrigidität etwas, ist besonders im warmen Dauerbad geringer. Es entwickeln sich an den Fersen und am Kreuzbein Dekubitalgeschwüre. Die Kontrakturen bleiben unverändert. Eine Verstärkung des Fixationsreflexes, kataleptische Erscheinungen sind nicht vorhanden. Die Muskulatur magert ziemlich stark ab, die mechanische Erregbarkeit ist lebhaft, die elektrische normal Sehnenreflexe im allgemeinen nicht gesteigert, links meist Babinski. Immer apathisch, aber nicht mehr schlafsüchtig.

Von Anfang Mai an sichtliche Besserung. Abnahme der Spannungen, wird lebhafter. Die Spontanität erweitert sich, er spricht von selbst.

Mit der Lösung der Spannungen treten vorübergehend kataleptische Symptome hervor, Pat. verharrt leicht in zufälligen Stellungen, ganz besonders, wenn die Aufmerksamkeit inzwischen anderweitig in Anspruch genommen wird.

Die Lokomotion wird dann behender, die Spitzfußkontraktur bildet sich aber sehr langsam zurück.

Am 5. 7. wird Pat. mit einem Restbefund in letzterer Beziehung, sonst geheilt entlassen.

Diese Beispiele mögen genügen, um darzutun, daß hier die verschiedenen dystonischen Syndrome, die wir oben aus den endogenen Erkrankungen des extrapyramidalen Systems abgeleitet hatten, in gleicher Form auftreten. Ihr anatomisches Aequivalent wird dar-

gestellt durch nicht-eitrige Entzündungs-, Proliferations-, und Abbauvorgänge im Mittelhirn, subthalamischer Region, Thalamus, Striatum, Kleinhirn nebst deren Verbindungen. Der Umstand, daß besonders die hypertonisch-akinetischen Symptome gelegentlich aber auch die Spontanbewegungen nach Encephalitis sich nur unvollkommen zurückbilden, kann zu diagnostischen Fehlern führen, wenn die Entstehungsgeschichte des Leidens unklar ist. In einem Falle konnte ich die Fehldiagnose „Wilsonsche Krankheit" nachträglich durch die Aufdeckung des Zusammenhangs der Erscheinungen mit einer Encephalitis epidemica richtig stellen. Oft wird in solchen Fällen und bei residualen Hyperkinesen fälschlich die Diagnose „Hysterie" gestellt.

Chorea minor.

Sinngemäß wäre hier die Chorea minor anzuschließen, die als eine besondere, im Kindesalter auftretende, oft mit Gelenkrheumatismus und Endokarditis in Beziehung stehende Encephalitis zu deuten ist. Nur handelt es sich hier um viel mildere, zugleich umgrenztere und darum in der großen Mehrzahl der Fälle prognostisch viel günstigere Infektionen, die auch anatomisch nicht immer einen deutlichen Befund erkennen lassen.

Neben den unwillkürlichen Bewegungen verraten auch hier mannigfache Innervationsstörungen die nahen Beziehungen zu den dystonischen Syndromen. Dieser Verhältnisse wurde bereits oben gedacht.

Auch die bei septischen Erkrankungen auftretende Choreaformen sind unter dem gleichen Gesichtspunkte zu betrachten.

Bei vier Fällen rheumatischer und septischer Chorea fand Alzheimer (l. c.) herdförmige Veränderungen in den gleichen Hirngebieten wie bei der Huntingtonschen Chorea. Nucleus dentatus und Bindearme waren miterkrankt. Die Vielgestaltigkeit der primären oder embolisch-metastatischen Erkrankungen der subkortikalen Gebiete ist damit ebensowenig erschöpft, wie die Aufzählung der speziellen ätiologischen Beziehungen. Indessen kann das auch nicht der Zweck dieser mehr auf das Allgemeine gerichteten Ausführungen sein.

Vergiftungen
(Strangulation, Kohlenoxyd, Mangan).

Zum Schluß sei kurz auf das Vorkommen des akinetisch-hypertonischen Syndroms bei gewissen Vergiftungen hingewiesen, die

zweifellos auf die Erkrankung des extrapyramidalen Systems zu beziehen sind, wenn auch der pathologisch-anatomische Beweis noch nicht in allen Fällen erbracht ist.

Es handelt sich vor allem um die Manganvergiftung, bei welcher zuerst Jacksch auf das Vorkommen hypertonischer Symptome aufmerksam gemacht hat (s. a. Bumke, exogene Vergiftungen in Lewandowkis Handbuch). Seelert hat (Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 1913) einen Fall von chronischer Mangan-Intoxikation eingehend beschrieben, der nach unseren heutigen Kenntnissen so typisch dem extrapyramidalen Symptomenkomplex mit seinen Innervationsstörungen, seinen hypertonischen und pseudobulbären Komponenten erkennen läßt, daß an der Lokalisation der dabei anzunehmenden organischen Erkrankung — über die allerdings anatomisch Näheres noch nicht bekannt ist — kaum zu zweifeln ist.

Bei der Kohlenoxydvergiftung sind gelegentlich von Kolisko symmetrische Erweichungen in den Linsenkernen (Globus pallidus) gefunden worden, der Autor glaubt, daß die besondere Verlaufsweise der diese Teile versorgenden Äste der Art. cerebr. ant. Schuld an der relativ häufigen Erkrankung dieser Hirnteile trage. Von anderer Seite wird eine elektive Empfindlichkeit der Stammganglien für gewisse Gifte angenommen, so führt Wilson auch die Degeneratio lentikularis auf ein hepatogenes spezifisch wirkendes Toxin zurück.

Von Interesse ist in diesem Zusammenhang noch ein Fall doppelseitiger Erweichung des Striatums, besonders des Linsenkerns nach einer Strangulation, den Helene Deutsch beschrieben hat.

Die Kranke befand sich noch einige Zeit nach dem Erwachen aus schwerer Bewußtlosigkeit gut, dann entwickelte sich apoplektiform eine Lähmung und das Bild einer schweren Paralysis agitans sine agitatione.

Offenbar handelt es sich hier auch um eine elektive Schädigung von Teilen des Gefäßgebietes der Art. cerebri ant., und es ist wohl möglich, daß die Strangulation ähnlich wie eine akute Kohlenoxydvergiftung gewirkt hat.

Hier eröffnet sich der experimentellen Forschung ein u. U. aussichtsreiches Gebiet.

Einige allgemeine patho-physiologische und physiologische Betrachtungen zu der Funktion des extrapyramidalen Systems.

Die Absicht, die aus der Klinik geschöpften Erfahrungen für den Aufbau einer Physiologie der Stammganglien und ihrer Verbindungen zu verwerten, sieht sich, wie aus den bisherigen Ausführungen hervorgeht, verwickelten Verhältnissen gegenüber. Was die Verwertung der pathologischen Zustände anlangt, so müssen wir uns die aus der Entwicklung der kortikalen Lokalisationslehre geschöpfte Erfahrung gegenwärtig halten, daß der Ausfall gewisser Funktionen bei der Läsion eines umschriebenen Gebietes nicht ohne weiteres den Schluß zuläßt, daß diese Funktionen auch dort lokalisiert seien. Wir haben gesehen, daß durch das Auftreten verschieden gearteter Symptomenkomplexe bei Erkrankung der gleichen Teile, gleicher Symptomenkomplexe bei Erkrankung verschiedener Teile eine zunächst schwierige Komplikation für die Beurteilung geschaffen wird. Es erscheint einerseits fraglich, ob man z. B. von einem Syndrom des corpus striatum zu sprechen berechtigt ist, da wir Bestandteile desselben bei Läsion nicht bloß des Linsenkerns (der übrigens in zwei tektonisch und funktionell verschiedene Teile,[1]) das zum Nucleus caudatus gehörige Putamen und den Globus pallidus zerfällt), sondern auch seiner zu- und abführenden Bahnen nebst den in sie eingeschalteten Zentren wiederfinden, also bei Affektionen des Nucleus dentatus, der Bindearme, des roten Kerns, der regio hypothalamica, des Thalamus. Andererseits sind die Symptomenkomplexe, die wir kennen gelernt haben, der hypertonisch-akinetische, der spastisch-athetotische, der choreatische unter sich so verschieden, daß ein sie alle umfassendes Merkmal nur auf sehr allgemeiner Grundlage gefunden werden kann, und als solche käme eine Störung in der Regulation der den Muskeltonus beeinflussenden Erregungen in Betracht, als deren Ursprung das Kleinhirn gelten darf. Die Berechtigung dazu läßt sich aus den folgenden Erwägungen herleiten. Daß die Rigidität des Wilson wie die Spasmen der Athetosis duplex unter diesen Gesichtspunkt fallen können, bedarf keiner besonderen Erwähnung, inwiefern das von den Innervationsstörungen gilt, muß noch ausführlicher auseinandergesetzt werden, aber auch die unwillkürlichen Bewegungen athetotischer, choreatischer, myoclonischer Art, das Zittern, können von einem gewissen Gesichtspunkt aus als verschiedene Formen

---

[1]) Nach L. u. O. Vogt führt der Ausfall der feineren Striatumfunktion zu unwillkürlichen Bewegungen, derjenige der gröberen Pallidumfunktion zur Bewegungsarmut und Versteifung.

einer Tonusänderung angesehen werden, die sich im Gegensatz zu den mehr kontinuierlichen Erregungen der Rigidität und des Spasmus als eine diskontinuierliche[1]) kennzeichnet. Es mag auch dahingestellt bleiben, ob beide Formen als eine Reizerscheinung oder als das Produkt der Unterbrechung eines hemmenden Einflusses anzusehen sind. An sich wäre beides möglich, und angesichts der großen Mannigfaltigkeit der klinischen Formen und ihrer pathologisch-anatomischen Grundlagen sind auch Kombinationen von Reizwirkungen und Enthemmungen nicht ausgeschlossen. Bei den diskontinuierlichen Vorgängen dieser Art können wir, je nach dem Tempo der Einzelbewegungen, ihren Zwischenräumen, der Rhythmik oder Arhythmik ihrer Aufeinanderfolge, Athetose, Chorea, Myoclonie, Tremor unterscheiden. Ihnen allen sind zur Bewegung führende brüske Änderungen des tonischen Muskelzustandes gemeinsam. Einen Übergang zwischen kontinuierlicher und diskontinuierlicher Änderung des letzteren, stellt der sog. Spasmus mobilis her, der seinerseits eine nahe Verwandtschaft zur Athetosis besitzt.

Und ebenso kommen zwischen den verschiedenen Formen der unwillkürlichen Bewegungen alle möglichen Übergänge vor. Oft sind wir nicht in der Lage, bei gewissen Bewegungen über ihre Zugehörigkeit zu der choreatischen oder athetotischen Form zu entscheiden; die im allgemeinen kurze choreatische oder myoclonische Zuckung kann gelegentlich tonisch ausklingen oder einen tonischen Verlauf nehmen, die Wiederholung der gleichen Bewegung bei Chorea oder Myoclonie in kurzen Zwischenräumen kann einen kurzen grobschlägigen Tremor hervorbringen usw. Die innere Verwandtschaft aller dieser Bewegungsformen ist uns gerade in den jüngst beobachteten Encephalitisepidemien besonders deutlich vor Augen getreten.

Kontinuierliche und diskontinuierliche tonische Erregung schließen sich teils aus, teils verbinden sie sich miteinander. Das erstere gilt von der Chorea, die weder zur Rigidität führt, noch sich auf dem Boden derselben entwickelt, das letztere von dem Tremor, der das hypertonisch-akinetische Syndrom häufig begleitet, aber auch hier sehen wir, wie das Überhandnehmen der Hypertonie die Schwingungsweite hemmt und wie die stärksten Grade der Rigidität den diskontinuierlichen Teil der tonischen Erregung nicht mehr zur Wirkung kommen lassen. Ähnlich verhält es sich bei der

[1]) Kontinuierlich und diskontinuierlich ist hier in einem gröberen Sinn gebraucht, physiologisch muß es vorläufig dahingestellt bleiben, inwieweit Einzelkontraktionen, Tetani, Dauerkontraktionen kontinuierlicher Art den einzelnen Störungen zugrunde liegen.

Athetose, welche durch das Vorhandensein starker Dauerspasmen ausgeschlossen wird, während sie mit Vorliebe sich in den oft hypotonischen Fingern auswirkt.

Bestehen somit keine Bedenken, die Gesamtheit der motorischen Symptome, die bei Erkrankungen des extrapyramidalen Systems auftreten, unter dem gemeinsamen Gesichtspunkte der Regulationsstörung des Muskeltonus zu betrachten, so empfiehlt es sich, dem so verstandenen Gesamt-Syndrom auch einen dieses Merkmal ausdrückenden Namen zu geben. Als solcher würde mir die Bezeichnung „dystonisches Syndrom" geeignet erscheinen. Die besondere Form könnte dann durch die entsprechenden Zusätze näher gekennzeichnet und somit ein akinetisch-hypertonischer, ein spastisch-athetotischer, ein choreatischer Typus des dystonischen Syndroms unterschieden werden.

Syndrom und Krankheit sind auch hier auseinander zu halten. Es war ein wesentlicher Zweck meiner Ausführungen, zu zeigen, wieweit etwa unsere Bemühungen, das Syndrom für die Erkennung der Krankheit zu verwerten, nach dem gegenwärtigen Stand unseres Wissens gediehen sind.

Kehren wir nun zu den Versuchen, aus der Pathologie Schlüsse auf die physiologische Funktion des extrapyramidalen Systems zu ziehen, zurück, so liegen m. E. folgende Erwägungen nahe.

Das extrapyramidale System steht zu der Regulierung des Skelett-Muskeltonus in Beziehung. Es teilt diese Funktion mit anderen Systemen, indem bekanntlich der Pyramidenbahn ein hemmender Einfluß auf jene tonisierenden Erregungen zuzuschreiben ist, welche den Vorderhornganglien auf dem Wege der hinteren Wurzeln vermittelt werden (reflektorischer Tonus). Die efferenten Bahnen für diese Eregungen sind in den motorischen Nerven enthalten.[1])

[1]) Daß daneben, wie es früher nur von der glatten Muskulatur bekannt war, auch die quergestreifte Muskulatur eine sympathische bezw. parasympathische Innervation besitzt, wird neuerdings behauptet. Durch pharmacodynamische Versuche ist E. Frank (Neurolog. Zentralbl. 1920, Nr. 16, S. 538) zu der Anschauung gelangt, daß sich in jedem quergestreiften Muskel ein glatter verbirgt (Sarkoplasma), dessen durch das autonome Nervensystem vermittelte Funktion der Muskeltonus sei (vgl. hierzu auch Höber, Lehrbuch der Physiologie des Menschen, 1919). Die parasympatisch-motorischen Nerven sollen in den sensiblen Muskelnerven und den hinteren Wurzeln verlaufen, womit das Bellsche Gesetz in seiner Gültigkeit erschüttert wäre. Ohne bestreiten zu wollen, daß es einen sympa-

Es ist nun von vornherein anzunehmen, daß die verschiedenen Formen des Tonus auch eine verschiedene Bedeutung für die Funktion des Muskelsystems haben. Man unterscheidet demgemäß mit Heilbronner einen reflektorischen, sich besonders bei plötzlicher Dehnung eines Muskels bemerkbar machenden, von dem permanenten „formgebenden" Tonus. Die Pathologie steht damit im Einklang; wir haben gelernt, den Pyramidenbahnspasmus von dem extrapyramidalen, im Geleit des dystonischen Syndroms auftretenden, zu unterscheiden. Die Quelle des letzteren ist, wie bemerkt, das Kleinhirn mit seinen motorischen Kernen.

Die Leitung dieser Erregungen erfolgt auf dem Wege der sich kreuzenden Bindearmbahn zum roten Kern, um z. T. durch die rubrospinale Bahn[1]) direkt dem Rückenmark zuzufließen. Es wird angenommen, daß seitens des Linsenkerns auf diese tonisierenden Erregungen ein hemmender Einfluß ausgeübt wird, dessen Fortfall demgemäß eine Hypertonie hervorruft. Die Unterbrechung des tonischen Zuflusses, sei es durch Störung im Quellgebiet desselben, d. h. im Kleinhirn selbst, sei es im Bindearm, führt zur Hypotonie, ein auf die Kleinhirnkerne wirkender Reiz, — auch die elektrische Reizung (Förster) — führt zu hypertonischen Zuständen, die aber in der Pathologie meist nur vorübergehend eine Rolle spielen. Das Großhirn übt ebenfalls einen hemmenden Einfluß auf das Kleinhirn auf dem Wege der Stirnhirn-Brücken-Kleinhirnbahn aus, auch die Läsion dieser Bahn kann daher hyper- bezw. atonische Zustände bedingen (Förster, Kleist). Die tonische Beeinflussung der Muskulatur ist natürlich nicht Endzweck, sondern dient, indem sie das gegenseitige Spannungsverhältnis der einzelnen Muskelgruppen reflektorisch regelt, vor allem der Statik des Kör-

---

thisch beeinflußten Tonus auch bei der quergestreiften Muskulatur gibt, vermag ich mich der Auffassung nicht anzuschließen, daß nur auf diesem Wege dem Muskel tonisierende Erregungen zugehen. Daß die Durchschneidung motorischer Nervenfasern den Tonus aufhebt, zeigt z. B. die Wirkung der Stoffelschen Operation. Das Skopolamin hat neben seiner Affinität zum Sympathikus doch auch noch andere Angriffspunkte im Zentralnervensystem, seine muskelerschlaffende Wirkung ist daher nicht eindeutig. Die Beseitigung schwerer hypertonischer Zustände durch kleinere, nicht betäubende Skopolamingaben gelingt keineswegs immer. Das Vorhandensein oder Fehlen von Aktionsströmen scheint auch kein sicheres Kriterium für die Form der Kontraktion zu sein. Alles in allem bedürfen die hier aufgeworfenen Fragen noch eingehender Bearbeitung.

[1]) Welche anderen Wege hierfür noch in Betracht kommen, ist nicht genügend sichergestellt.

pers, in einem Sinne, auf den noch näher einzugehen sein wird. Klinische Erfahrungen sprechen nun dafür, daß dieser Zweck bei weitem nicht in vollemUmfange durch den genannten kurzen Reflexbogen erreicht wird, daß vielmehr andere Reflexbögen diesem übergeschaltet sind, als deren Etappen wir den Thalamus und das Striatum ansehen dürfen. Unsere Kenntnis der anatomischen Verbindungen dieser Teile steht damit in Einklang, denn die Bindearmbahn tritt in ihrem weiteren Verlauf in den Thalamus ein und zwischen letzterem und dem Linsenkern, sowie zwischen diesem und dem roten Kern sind ebenfalls starke Verbindungen nachgewiesen.

Aber damit ist die Funktion dieses Systems nicht erschöpft, seine Störungen lassen vielmehr erkennen, daß es in irgendeiner Weise im Dienst der gesamten willkürlichen und unwillkürlichen Innervation der Muskulatur steht. Zuerst hat wohl C. Vogt auf Grund ihrer Befunde beim Status marmoratus ein in dieser Richtung orientiertes Syndrom des Striatums aufgestellt. Sie sah in den Zentralganglien ein höchstdifferenziertes senso-motorisches Regulationsorgan, insbesondere für die inhibitorische Koordination der Bewegungen, das im normalen Zustande durch das lenticulo-rubrospinale und thalamo-kortikale System hemmend auf kortikospinale Bewegungsimpulse wirke und dessen Zerstörung durch den Fortfall dieser Hemmungen Spasmen und choreatisch-athetotische Zwangsbewegungen erzeuge (Brodmann[1]).

Das Ergebnis der eingehenden Analyse der verschiedenen Formen des dystonischen Syndroms läßt die Vorstellungen über die Leistungen des extra-pyramidalen Systems noch weiter ausbauen.

Ein Vergleich mit dem spino-zerebello-frontalen System, das ebenfalls im Dienste des motorischen Hauptsystems steht, läßt vielleicht den springenden Punkt dabei erkennen. Dient dieses letztere einer räumlichen Komponente, dem Ausmaß der Bewegungen, so kommt der extrapyramidale Hilfsapparat einer zeitlichen, dem prompten Aus- und Anklingen der Erregungen, „der Innervationsbereitschaft", zu Gute. Die Bedeutung dieser Funktion für einen geordneten Bewegungsablauf wird erst in vollem Maße bei seiner Störung deutlich. Als Ausdruck der letzteren hatten wir die Verlangsamung der Bewegungen, die Nachdauer der Kontraktionen, die Störung der Bewegungsfolgen kennen gelernt und gesehen, wie sowohl die Willkürbewegungen als auch die automatischen und reflektorisch bedingten dabei Schaden litten.

[1]) Physiologie d. Gehirns. Stuttgart, 1914.

Da nun die Bedingungen des prompten Ablaufs der innervatorischen Bewegung mindestens teilweise mit dem Sherringtonschen Gesetz der reziproken Antagonistenhemmung zusammenfallen, so ließe sich der Tatbestand auch so formulieren, daß die Erkrankung der Stammganglien in diesen gesetzmäßigen Mechanismus Unordnung bringt.

Nun ist die Sherringtonsche Reziprozität ein allgemeines Gesetz der motorischen Innervation, das ebenso bei Rindenreizungen wie bei der Auslösung spinaler Reflexe in Erscheinung tritt, aber gerade die Pyramidenbahnerkrankung in reiner Form führt meist nicht zu seiner Durchbrechung, wie wir bei der Verteilung der dabei auftretenden Spasmen und Kontrakturen erkennen können, bei denen die jeweilige antagonistische Hemmung deutlich ausgeprägt zu sein pflegt.

Es ist darum nicht unwahrscheinlich, daß zumal dort, wo der Mechanismus komplizierten Bewegungsformen dienstbar wird, er vom Mittel- bezw. Zwischenhirn beeinflußt wird.

In einen gewissen Antagonismus zu diesem für die Bewegung so wichtigen Mechanismus tritt im Augenblick der Ruhe ein anderer: die Stellungs- oder Haltungsreflextätigkeit, die bestrebt ist, durch eine agonistisch-antagonistische Fixierung der um einen beweglichen Punkt — ein Gelenk — gruppierten Muskeln, die jeweils erreichte Stellung festzuhalten. Die große Bedeutung dieses Reflexes für die Statik (auch in der Bewegung) leuchtet ohne weiteres ein. Er hängt eng mit jener konstanten Verteilung der tonisierenden Erregungen zusammen, welche das Muskelrelief mit gestalten helfen (formgebender Muskeltonus Heilbronners). Die Abschwächung dieser Reflextätigkeit führt zu dem teilweisen Verlust der das Muskelrelief bedingenden Formen, im Oberschenkel zum Auseinanderfließen der letzteren („breites Bein"), im Gesicht zur Schlaffheit der Züge usw., seine Steigerung zur Starre, zur Fixationsrigidität, wie sie uns bei dem hypertonisch-akinetischen Syndrom begegnet war. Es ergibt sich bei näherem Zusehen, daß die beiden genannten Mechanismen so innig zu einer funktionellen Einheit verknüpft sind, daß die Läsion des einen ohne die des andern praktisch wohl kaum in Betracht kommt.

Eine Voraussetzung ihrer Wirksamkeit im Dienst der Motilität ist es nun, daß das Muskelsystem auch in den subkortikalen Ganglien eine topische Vertretung hat, die der kortikalen ungefähr entspricht. Für das Kleinhirn ist eine solche von Rothmann gefunden und von Thomas, Barany gestützt worden, aber auch

für das Striatum, ebenso wie für den Thalamus, ist neuerdings von C. Vogt eine strenge topische Lokalisation nach Gliedabschnitten angenommen worden. Ein Zentrum für die Artikulation, das Schlukken und Kauen soll im vorderen Teil des Striatums gelegen sein, die Vertretung des übrigen Körpers nach hinten sich anschließen. Die klinischen Ergebnisse stehen mit diesen Anschauungen im Einklang. Es ist zweifellos eine Frage der Lokalisation, ob wir das spastische Syndrom mit Bulbärerscheinungen (den Vogt-Oppenheimschen Typus der Pseudobulbärparalyse) vor uns haben, oder ob die bulbären Erscheinungen dabei fehlen, und ähnlich verhält es sich bei der Paralysis agitans u. s. f.

Wir verstehen, warum bei der Totalnekrose des Linsenkerns (Wilson) die ganze Körpermuskulatur inkl. der bulbären Funktionen von der Innervationsstörung befallen ist, in anderen leichteren oder in beginnenden Fällen nur bestimmte Körpergebiete. Dem widerspricht nicht, daß bei einer gleichmäßigen Schädigung des Gesamtmechanismus gewisse Muskelgebiete, die an sich mit geringer Kraft begabt sind, dagegen ein subtiles Bewegungsspiel zu leisten haben (Finger, Zehen, Zunge, mimische Muskeln, Sprache), die frühesten und auffälligsten Störungen aufweisen. Neben dem Gesichtspunkte der topischen Vertretung der einzelnen Muskelgebiete kommen also — und das gilt besonders für gewisse Prädilektionen der Funktionsstörungen — mechanisch-dynamische Wirkungen in Betracht. Mit den fokalen Vertretungen der einzelnen Muskelgebiete hängen auch die lokalisatorischen Eigentümlichkeiten der unwillkürlichen Bewegungen zusammen, die sich manchmal — und besonders im Beginn des Leidens — auf ein Glied, einen Gliedabschnitt und selbst einzelne Muskeln beschränken, wofür die Pathologie der Huntingtonschen Chorea, der Myoklonie, der Paralysis agitans genügend Belege liefert.

Je enger begrenzt das unwillkürlich bewegte Muskelgebiet ist, desto eher wird man eine scharf umschriebene Läsion der Zentren annehmen müssen, je diffuser und wechselvoller die Bewegungen sind, desto leichter kann man sie sich — besonders in akuten Fällen — als Folge der Läsion von Bahnen (z. B. Bindearme) vorstellen, in welchen auf engem Raum die dem ganzen Muskelsystem zugehörigen Leitungen vereint sind. Die Analogie zu den kortikalen Ausfällen im Pyramidensystem im Vergleich mit dem kapsulären und infrakapsulären fällt dabei in die Augen. Trifft somit allem Anschein nach die Annahme zu, daß in den Stammganglien eine Projektion der gesamten Körpermuskulatur stattfindet, so wird damit eigentlich die

Frage hinfällig, ob hier besondere Zentren für Mimik, Affektausdruck, Mitbewegungen, bulbäre Funktionen zu suchen seien (vgl. hierzu die Nothnagelsche Lehre von einem mimischen Zentrum im Thalamus). Spricht etwas dafür, daß beim Menschen präformierte Zentren gewisser motorischer Funktionen in den subkortikalen Ganglien vorhanden sind? In dieser Richtung sind die wenigen, eine Zeitlang lebensfähigen Fälle anencephaler Mißbildungen von Interesse, insbesondere das „Kind ohne Großhirn", das Edinger beschrieben hat, bei welchem außer dem Saugen und Schlucken keine geordneten motorischen Leistungen, speziell keine mimischen Bewegungen vorhanden waren. Die Heranziehung phylogenetischer Gesichtspunkte zur Lösung dieses Problems beim Menschen kann nur mit größter Vorsicht geschehen. Die subkortikalen Zentren und die extrapyramidalen Bahnen gewinnen an Selbständigkeit, je weiter man in das Tierreich zurückgeht. Schon beim Affen ist eine solche in ausgesprochener Weise vorhanden und gewährleistet die Bewegungsfähigkeit in großem Umfange nach Ausschaltung der kortikospinalen Systeme. Alle wesentlichen Synergieen sind hier subkortikal deponiert und können offenbar nach Überwindung der Shokerscheinungen auch ohne die motorische Rinde — etwa von Sinneszentren aus — in Tätigkeit gesetzt werden. Beim Menschen ist, wie gesagt, der Kreis der präformierten motorischen Leistungen sehr klein, auch die für Körperhaltung, Gang, Ausdrucksbewegungen erforderlichen subkortikalen Synkinesien werden mühsam erworben und stehen als „erlernt" mit der Rinde in enger funktioneller Wechselbeziehung.

Die Ontogenese läßt erkennen, daß nur sehr primitive Bewegungsformen rein reflektorisch beim Menschen von hier aus zu Stande kommen. Komplizierte Leistungen, welche phylogenetisch tiefer stehende Arten hier aufweisen, sind nicht einmal in Spuren erkennbar. In den ersten Lebensmonaten, in denen der Großhirneinfluß wohl als noch gering angesehen werden darf, sehen wir nur Massenbewegungen von einem hypertonisch-athetoiden Typus ohne erkennbaren, noch so primitiven Zweck.

Nur das Saugen und Schlucken macht eine Ausnahme.

Erst später, wenn mit der Ausbildung der motorischen Rindenfunktion das extrapyramidale bezw. subkortikale System unter dessen Einfluß kommt, beginnen zweckmäßige Bewegungsformen sich einzustellen.

1. Es werden die spontanen Bewegungen gehemmt.

2. Es kommt zur Fähigkeit isolierter Innervationen, die von der Rolandischen Gegend geliefert werden.
3. Der kortikal gehemmte subkortikale Apparat tritt als tonisches Regulationssystem in den Dienst der willkürlichen Innervation und der reflektorischen statischen Muskelleistungen.

Möglicherweise kommt es nun hier wie im Kortex selbst zur Verbindung funktionell zusammengehöriger Innervationsleistungen, nur einzelne, offenbar bis zu einem gewissen Grade in der Anlage vorhandene Bewegungsformen erlangen aber eine Selbständigkeit, die sie gegebenenfalls von der motorischen Rinde unabhängig macht.

Mit dem Untergang der letzteren sehen wir daher die Fähigkeit zu isolierten Bewegungen verloren gehen, während gewisse plumpe Massenbewegungen allmählich wieder auftreten, unter denen die im individuellen Leben am stärksten verankerten Synkinesieen (Stehen, Gehen, primitive Greifbewegungen, Affektausdrucksbewegungen) vertreten sind.

Diese einfachen subkortikalen Mechanismen können dann auch von extrarolandischen Rindenstellen in Tätigkeit gesetzt werden, was sich daraus ergibt, daß bei doppelseitigen kapsulären Hemiplegien mit schwerer sekundärer Pyramidenbahndegeneration die Lokomotion noch möglich ist (v. Monakow). Die sicherlich große Zahl der übrigen Komplexe ist unabhängig von der motorischen Hauptbahn als Bewegungszentrum nicht leistungsfähig, ihre selbständige Erregung z. B. bei der Chorea, läßt Bewegungsformen in Erscheinung treten, die nur entfernt oder gar nicht mehr an geordnete Willkürbewegungen erinnern. Die Synkinesieen scheinen in ihre Bausteine zerfallen zu sein (Kleist), die sich nun in regelloser und wechselnder Weise zusammenfügen können. Das hindert aber nicht, daß die einzelnen Willkürbewegungen bei Chorea in günstigen Augenblicken ungestört vonstatten gehen, die subkortikalen Innervationskomplexe sind eben in Wirklichkeit nicht zerfallen, im Falle der autochthonen Erregung aber des Steuers beraubt, unter dem sie als Teile eines willkürlichen Bewegungsaktes stehen. Eine Störung der Willkürbewegung kommt nur insofern zustande, als eine selbständige subkortikale Erregung mit der willkürlichen interferieren und sie zum Entgleisen bringen kann. Allerdings hängt das Ergebnis der Interferenz von dem Stärkeverhältnis beider Impulse ab, und so ist es dem Kranken unter günstigen Bedingungen möglich, den unwillkürlichen durch einen willkürlichen zu unterdrücken. Gehen aber die subkortikalen Innervationsbestandteile verloren, wie bei der diffusen Nekrose des Striatum, dann bleibt die Fähigkeit zu

Willkürbewegungen und speziell zu Einzelbewegungen erhalten, denn sie sind eine Funktion des motorischen Hauptsystems, die Innervationsbedingungen aber verändern sich durchgehends und es kommt zu den eingehend geschilderten Störungen im Ablauf aller Bewegungen.

Gewissen motorischen Erscheinungen, die reflektorisch zuweilen im Geleit des spastisch athetotischen Symptomenkomplexes auftreten, hat Förster die zunächst bestechende Deutung gegeben, daß es sich dabei um das Hervortreten phylogenetisch älterer Bewegungsformen (Kletter-, Greif-, Abwehr-, Fluchtbewegungen u. dgl.) handele.

Die hier vertretene Auffassung über die motorische Funktion und Funktionsentwickelung der Stammganglien steht nicht mit dieser Hypothese in Einklang.

Der Umstand, daß der subkortikale (extrapyramidale) Mechanismus nach allen Erfahrungen im Dienst der kortikalen motorischen Innervation steht, regt die Frage an, auf welchem Wege der zu fordernde Kontakt zwischen beiden vor sich geht. Unsere Kenntnis darüber ist indessen ganz unsicher. Direkte Verbindungen zwischen Striatum und Rinde sind auch experimentell (v. Monakow) nicht erwiesen. v. Economo konnte in einem frischeren Falle von Wilsonscher Krankheit nach der Marchimethode ebensowenig einen geschlossenen Faserzug zwischen Stirnhirn und Striatum feststellen. Starke Verbindungen zwischen letzteren und dem Thalamus einerseits, diesem und Stirnhirn andererseits lassen vermuten, daß auf diesem Wege die vorauszusetzende Verknüpfung zwischen dem motorischen Haupt- und dem extrapyramidalen System stattfindet.

Damit ist aber nicht erwiesen, daß, wie vielfach angenommen wird, die extrapyramidalen tonischen Erregungen und die ihnen wesensähnlichen unwillkürlichen Impulse den Weg über die Pyramidenbahn nehmen, und nicht, wie ich annehme, über den roten Kern und die Monakowsche Bahn das periphere Neuron direkt beeinflussen. Zwar die Kahler-Picksche Theorie, nach welcher die Reizung eines besonderen Bündels der Pyramidenbahn die Spontanbewegungen auslöse, ist verlassen, aber der Weg über die Rinde und die kortikospinale Bahn schien dennoch aus gewissen klinischen Erfahrungen sich zu ergeben. So sprach in diesem Sinne, daß zentral gelähmte Extremitäten von der Beteiligung an der choreatischen Unruhe ausgeschlossen sind, ferner die gelegentliche Beschränkung der Zuckungen auf einzelne Muskelgebiete und die Möglichkeit ihrer zeitweisen Beherrschung durch den Willen (Bon-

hoeffer). Indessen stehen gewisse Bedenken dieser Deutung der Tatsachen entgegen. Wir kennen nämlich keine sicher auf Rinde und Pyramidenbahn beschränkte Erkrankung, welche die hier in Frage kommenden Spontanbewegungen auslöst, und umgekehrt finden wir in den unkomplizierten Fällen von Chorea und Athetose die Pyramidenbahn intakt. Was nun die Lokalisierung von Spontanbewegungen auf umschriebene Muskelgebiete anlangt, so ist hierin mit der Feststellung einer topischen Lokalisation im Kleinhirn und der Wahrscheinlichkeit ähnlicher Verhältnisse in den Stammganglien keine Schwierigkeit mehr zu sehen. Aber auch die übrigen Tatsachen sind einer anderen Deutung zugänglich. Das sekundäre Neuron, an dem nach meiner Auffassung nicht nur die kortikalen, sondern auch die extrapyramidalen Impulse angreifen, kann unter verschiedenen Einwirkungen refraktär gegen die ihnen zuströmenden Erregungen werden. Bekannt ist z. B., daß die Durchschneidung der hinteren Wurzeln zu einer vollkommenen temporären Lähmung des betreffenden Gebietes führt (Förster) und zwar sowohl für willkürliche als auch für andere Bewegungen, und ebenso versetzt der Fortfall der in der Pyramidenbahn verlaufenden hemmenden Fasern die Vorderhornzelle in einen Reizzustand, der sie für willkürliche Impulse unzugänglich machen kann, auch dann, wenn an sich noch genügend leitende Fasern vorhanden sind. In solchen Fällen führt die Förstersche Operation die Ansprechbarkeit der Vorderhörner für die letzteren wieder herbei. So wird man sich vorstellen können, daß ein erhöhter Reizzustand der Vorderhornganglien, dessen klinischer Ausdruck Spasmen und Kontraktur sind, die unwillkürlichen Impulse nicht zur Wirkung kommen läßt, daß aber auch in den selteneren Fällen schlaffer zentraler Lähmungen (Shock bezw. Diaschisis oder bisher unklare Verhältnisse) die Vorderhörner unter Innervationsbedingungen geraten können, welche die Auswirkung der extrapyramidalen Erregungen verhindern. Ähnliche Verhältnisse liegen der willkürlichen Beherrschung unwillkürlicher Impulse zu Grunde. Dabei wird das betreffende Muskelgebiet in einem gewissen, äußerlich nicht immer deutlich bemerkbaren Spannungszustand versetzt, und man kann sich wohl denken, daß durch die entsprechende willkürliche Erregung die Vorderhornganglien refraktär gegen die spontanen Impulse gemacht werden, vorausgesetzt, daß sich die letzteren nicht durch ihre größere Stärke durchsetzen.

Andererseits hatten wir auch Krankheitsbilder kennen gelernt, bei denen umgekehrt die Willkürbewegung erst einem bis dahin

latenten extrapyramidalen Erregungszustand den Weg bahnte bezw. ihn zur Auslösung brachte (Athetosis duplex, Torsionsspasmus).

Es sprechen also auch von dieser Seite keine zwingenden Gründe gegen die hier vertretene Auffassung, daß ebenso wie die kontinuierlichen tonischen Erregungen (Rigidität, Spasmen) auch die diskontinuierlichen auf extrapyramidalen Bahnen den Vorderhörnern übermittelt werden.

Der Umstand, daß psychische Einflüsse von großer Bedeutung für die Intensitätsschwankungen der dystonischen Symptome sind, weist auch noch auf andere Beziehungen zwischen Rinde und dem extrapyramidalen System hin. Da die psychische Ruhe sich in einem die subkortikale Erregung vermindernden Sinne geltend macht, Affekte dagegen in steigerndem, kann man sich das Verhältnis wohl so vorstellen, daß die Rinde für gewöhnlich einen hemmenden Einfluß auf die tieferen Zentren ausübt, der sich vermindert, sobald die psychophysische Energie in irgend einer Richtung stark in Anspruch genommen wird. Das geschieht am stärksten bei den Affekten, aber auch schon die Schwankungen der Aufmerksamkeit sind nicht ohne Bedeutung. Am günstigsten liegen die Verhältnisse bekanntlich im Schlaf, der sämtliche Bestandteile des dystonischen Syndroms mehr oder weniger zum Schwinden bringt. Hier findet sicherlich ein kompliziertes Zusammenwirken von Erregungsverminderung und Hemmungszuwachs statt, das zu übersehen wir nicht in der Lage sind.

Die patho-physiologische Bedeutung der subkortikalen Bewegungsstörungen hat kürzlich Kleist[1]) unter kritischer Würdigung der von Anton[2]) und Bonhoeffer (l. c.) aufgestellten Theorien zum Gegenstand einer zusammenfassenden Erörterung gemacht. Sie kann als grundlegend betrachtet werden und auch die hier vorgetragenen Anschauungen basieren darauf, wenn sie auch in mancher Beziehung eigene Wege gehen. Andere Versuche in der gleichen Richtung sind von Wilson, C. und O. Vogt, Stauffenberg, v. Economo u. a. unternommen worden. Ich möchte an dieser Stelle auf eine kritische Auseinandersetzung zwischen den verschiedenen Auffassungen verzichten. Ihnen allen muß ja viel Hypothetisches anhaften, solange uns exakte Stützen experimenteller Natur fehlen.

Für die Lokaldiagnostik kann man nach dem Gesagten zusam-

[1]) Archiv f. Psych u. Nervenkr. Bd. 59.

[2]) Jahrbücher f. Psych. u. Neurol. Bd. 14.

menfassend die Berechtigung ableiten, aus dem Vorhandensein der verschiedenen Formen des dystonischen Syndroms auf eine Erkrankung des extrapyramidalen Systems, also der basalen Ganglien und ihrer Verbindungen zu schließen. Die darüber hinausgehende spezielle Diagnostik der einzelnen Etappen dieses Systems stößt schon auf Schwierigkeiten. Im allgemeinen kann das Vorhandensein von Hypotonie mit Läsionen des afferenten Teiles des Systems (Kleinhirn-Bindearm-Thalamus) in Verbindung gebracht werden, die Hypertonie mit einer Erkrankung des Striatums und seiner zentrifugalen Verbindungen. Darüber hinaus sind wir aber in der Lage, einige Krankheitseinheiten aus den Gruppen der Entwickelungsstörungen, der Heredodegenerationen, sowie einige klinisch leidlich umschriebene aber ätiologisch noch ungeklärte Formen auf die vorzugsweise Erkrankung dieses Systems zurückzuführen. Es bedarf kaum der besonderen Betonung, daß die in einer raschen Entwicklung gewonnenen diagnostischen Errungenschaften auf unserem Gebiet noch in vieler Beziehung des Ausbaus fähig sind, Bereicherungen und Berichtigungen erfahren dürften. Auch hier ist der wesentliche Fortschritt von dem Zusammenarbeiten der Klinik, die weitere genaue Analysen zu liefern hat, und der pathologischen Anatomie und Histologie zu erwarten.[1])

---

[1]) Vergl. das soeben erschienene Werk von C. u. O. Vogt, Zur Lehre der Erkrankungen des striären Systems. Journ. f. Psychol. u. Neurol., Bd. 25.

